

Matériel protégé par le droit d'auteur



**Atlas**  
en ophtalmologie

# Neuro-ophtalmologie

Catherine Vignal-Clermont  
Caroline Tilikete  
Dan Miléa

Préface de Neil R. Miller



ELSEVIER

Matériel protégé par le droit d'auteur

Elsevier Masson

# Neuro-ophtalmologie



## *Chez le même éditeur*

**Chirurgie des glaucomes**, J. Laloum, P.-Y. Santiago. 2016, 208 pages.

**Guide de l'orthoptie**, M.-F. Clenet, C. Hervault. 2013, 360 pages.

**Manuel de strabologie**, 3<sup>e</sup> ed, F. Jeanrot, N. Jeanrot. 2011, 216 pages.

**Uvéïtes : 49 questions cliniques**, F.C. Foster. 2014, 248 pages.

**Précis d'ophtalmologie clinique**, J.J. Kanski. 2012, 568 pages.

## *Collection Atlas en ophtalmologie*

**Topographie cornéenne**, D. Gatinel. 2014, 264 pages.

**Rétinopathie diabétique**, par P. Massin, A. Erginay. 2010, 160 pages.

**Uvéïte**, par B. Bodaghi, P. Le Hoang. 2009, 416 pages.

**Strabologie**, Approches diagnostiques et thérapeutiques, 3<sup>e</sup> édition, M.-A. Espinasse. À paraître en 2017.

## *Collection Ophtalmologie en pratique*

**Imagerie en ophtalmologie**, par M. Puech. 2014, 520 pages.

**Ophtalmologie en urgence**, par É. Tuil, R. de Nicola, F. Mann, D. Miléa, P.-O. Barale. 2014, 472 pages.

## *Rapports de la Société française d'ophtalmologie*

**Œdème maculaire**, C. Creuzot-Garcher, P. Massin. 2016, 256 pages.

**Surface oculaire**, J.-P. Pisella, C. Baudouin, T. Hoang-Xuan. 2015, 720 pages.

**Glaucome primitif à angle ouvert**, J.-P. Renard, E. Sellem. 2014, 792 pages.

**Chirurgie du regard**, O. Galatoire. À paraître en 2016.

# Neuro-ophtalmologie

*2<sup>e</sup> édition*

*Coordination :*

Catherine Vignal-Clermont, Caroline Tilikete, Dan Miléa

Préface du Pr Neil Miller

Elsevier Masson



Ce logo a pour objet d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, tout particulièrement dans le domaine universitaire, le développement massif du « photo-copillage ». Cette pratique qui s'est généralisée, notamment dans les établissements d'enseignement, provoque une baisse brutale des achats de livres, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée.

Nous rappelons donc que la reproduction et la vente sans autorisation, ainsi que le recel, sont passibles de poursuites. Les demandes d'autorisation de photocopier doivent être adressées à l'éditeur ou au Centre français d'exploitation du droit de copie : 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris. Tél. 01 44 07 47 70.

#### Crédits

Dessins : Carole Fumat

**Figure 14.4 :** Vignal C, Miléa D, Cochard-Marianowski C, et al. *Cours de sciences fondamentales et cliniques. Section 5, 2009–2010 (dernière révision majeure 2009–2010)*. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2011.

**Figure 14.5 :** Pêchereau A, Denis D, Speeg-Schatz C. Dir. *Strabisme. Rapport 2013 de la Société française d'ophtalmologie*. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2013.

**Figure 14.6 :** Demer JL, Miller JM, Poukens V, et al. Evidence for fibromuscular pulleys of the recti extraocular muscles. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1995 ; 36 : 1125–36.

**Figures 14.7 et 14.8 :** Pêchereau A, Denis D, Speeg-Schatz C. Dir. *Strabisme. Rapport 2013 de la Société française d'ophtalmologie*. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2013.

**Figure 14.9 :** Miller JM. Understanding and misunderstanding extraocular muscle pulleys. *J Vis* 2007 ; 7 : 10.1–15.

**Figure 14.11 :** Demer JL. Pivotal role of orbital connective tissues in binocular alignment and strabismus : the Friedenwald lecture. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2004 ; 45 : 729–38 ; 728.

**Figure 14.12 :** Pêchereau A, Denis D, Speeg-Schatz C. Dir. *Strabisme. Rapport 2013 de la Société française d'ophtalmologie*. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2013.

**Figures 19.1 et 19.2 :** Slamovits TL, Glaser JS. The pupils and accommodation. In : Glaser JS. Ed. *Neuro-ophtalmology*. Philadelphia : JB Lippincott ; 1990, p. 459–86.

**Figure 19.3 :** EMC.

**Figure 21.1 :** Biousse V, Bousser MG. Les cécités monoculaires transitoires. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris). Ophtalmologie, 17-023-A-46. 1999 : 10 p.

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés, réservés pour tous pays.

Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective et, d'autre part, les courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (art. L. 122-4, L. 122-5 et L. 335-2 du Code de la propriété intellectuelle).

---

© 2016, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

ISBN : 978-2-294-73898-2

e-ISBN : 978-2-294-75246-9

---

Elsevier Masson SAS, 62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex

[www.elsevier-masson.fr](http://www.elsevier-masson.fr)

# Coordonnateurs

**Catherine Vignal-Clermont**, ophtalmologiste, praticien hospitalier, service de neuro-ophtalmologie et urgences de la Fondation ophtalmologique A. de Rothschild, Paris.  
Praticien attaché, CHNO des Quinze-Vingts et Centre d'investigations cliniques des Quinze-Vingts, Paris.

**Caroline Tilikete**, neurologue, professeur universitaire - praticien hospitalier, unité de neuro-ophtalmologie, hôpital neurologique Pierre Wertheimer, hospices civils de Lyon, Lyon.  
Université Lyon I, faculté de médecine Lyon-Est, Lyon.  
Centre de recherche en neurosciences de Lyon, Inserm U1028, CNRS UMR5292, équipe Impact.

**Dan Miléa**, ophtalmologiste, professeur des universités-praticien hospitalier, CHU Angers.  
Professeur, Duke-NUS Graduate Medical School, Singapour.  
Laboratoire des sciences neurovisuelles, Singapore Eye Research Institute.  
Service de neuro-ophtalmologie, Singapore National Eye Centre, Singapour.

# Liste des auteurs

Abouaf Lucie, ophtalmologiste, praticien hospitalier, unité de neuro-ophtalmologie et service de neurologie D, hôpital neurologique Pierre-Wertheimer, hospices Civils de Lyon, Lyon.

Arndt, Carl, ophtalmologiste, professeur des universités - praticien hospitalier, service d'ophtalmologie, hôpital Robert-Debré, CHU de Reims, Reims.

Audren François, ophtalmologiste, service urgences/ neuro-ophtalmologie, Fondation ophtalmologique Adolphe de Rothschild, Paris.

Audo Isabelle, ophtalmologiste, professeur des universités - praticien hospitalier, centre hospitalier national d'ophtalmologie des Quinze-Vingts, DHU *Sight Restore*, INSERM-DHOS CIC1423, Paris, Sorbonne université, UPMC Univ. Paris 06, INSERM, CNRS, Institut de la vision, Paris.

Bidot Samuel, ophtalmologiste, praticien titulaire, service de neuro-ophtalmologie et urgences Fondation ophtalmologique Adolphe de Rothschild, praticien attaché centre hospitalier national d'ophtalmologie des Quinze-Vingts, Paris.

Biousse Valérie, professeur d'ophtalmologie et de neurologie, services d'ophtalmologie et de neurologie, *Emory University School of Medicine, Emory Eye Center, neuro-Ophthalmology unit*, Atlanta GA, États-Unis.

Bodaghi Bahram, ophtalmologiste, professeur des universités - praticien hospitalier département d'ophtalmologie, DHU vision et handicaps, CHU Pitié-Salpêtrière, Paris.

Borruat François-Xavier, ophtalmologiste professeur d'ophtalmologie, médecin-chef, unité de neuro-ophtalmologie, hôpital ophtalmique Jules-Gonin, Lausanne, Suisse.

Boschi Antonella, ophtalmologiste, professeur clinique, chef du département de neuro-ophtalmologie, service d'ophtalmologie, cliniques universitaires St-Luc, Bruxelles, Belgique.

Chokron Sylvie, directrice de recherches au CNRS, UMR 8242 & université Paris-Descartes, unité vision et cognition, Fondation ophtalmologique Adolphe de Rothschild, Paris.

Cochard-Marianowski Catherine, ophtalmologiste praticien hospitalier, service d'ophtalmologie, CHU Morvan, Brest.

Collongues Nicolas, neurologue, maître de conférence des universités - praticien hospitalier, Département de Neurologie UF 6961, Hôpital de Haute-pierre, CHRU Strasbourg, Médecin délégué adjoint du CIC-P Haute-pierre, INSERM 1434, UF 6990.

de Seze Jérôme MD, neurologue, professeur des universités - praticien hospitalier, service de neurologie de Strasbourg et centre d'investigation clinique (CIC), CHU de Strasbourg.

Defoort-Dhellemmes Sabine, ophtalmologiste, praticien hospitalier, chef de service, service d'exploration de la vision et neuro-ophtalmologie, hôpital Roger-Salengro, CHRU de Lille, Lille.

Ducros Anne, neurologue, professeur des universités - praticien hospitalier, département de neurologie, hôpital Gui-de-Chauliac, CHRU de Montpellier, faculté de médecine, université de Montpellier.

Eymard Bruno, neurologue, professeur des universités - praticien hospitalier, département de neurologie 2 (Mazarin), unité clinique de pathologie neuromusculaire, Institut de myologie, CHU Paris - groupe hospitalier la Pitié-Salpêtrière-Charles Foix, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris.

Gaumond Marie-Christine, ophtalmologiste, cabinet privé boulevard de Courcelles, praticien titulaire service neuro-ophtalmologie et urgences Fondation ophtalmologique Adolphe de Rothschild, Paris.

Gaymard Bertrand, neurologue, maître de conférence des universités - praticien hospitalier, fédération de neurophysiologie clinique, CHU Pitié-Salpêtrière, Paris.

Gout Olivier, neurologue, chef de service de neurologie, Fondation ophtalmologique Adolphe de Rothschild, Paris.

Héran-Dreyfus Françoise, neuroradiologue, Fondation ophtalmologique Adolphe de Rothschild, IRM Bachaumont, IRM RMX, Paris.

Ingster-Moati Isabelle, († 2015), maître de conférence des universités - praticien hospitalier, faculté de médecine Paris-Diderot et service d'ophtalmologie, hôpital universitaire Necker-Enfants malades, Paris.

Jacob-Lebas Maud, ophtalmologiste, clinique Mathilde, Rouen.

Laforêt Pascal, neurologue, praticien hospitalier, centre de référence pathologie neuromusculaire Paris-Est INSERM U974, université Pierre-et-Marie-Curie, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris.

Lamirel Cédric, ophtalmologiste, praticien hospitalier, service d'ophtalmologie du Pr Cochereau, Fondation Adolphe de Rothschild et hôpital Bichat-Claude-Bernard, Paris.

Lehoang Phuc, ophtalmologiste, professeur des universités-praticien hospitalier, département d'ophtalmologie, DHU vision et handicaps, CHU Pitié-Salpêtrière, Paris.

Mahieu Laurence, ophtalmologiste, praticien hospitalier, service d'ophtalmologie, hôpital Pierre-Paul-Riquet, CHU Toulouse, Toulouse.

Milazzo Solange, ophtalmologiste, professeur des universités - praticien hospitalier, université de Picardie Jules-Verne, Amiens, service d'ophtalmologie, NCHU Salouel, Amiens, Centre européen n° 86 EVICR.net.

Müller Gilles, orthoptiste, L'Haÿ-Les-Roses, CHU Pitié-Salpêtrière, Paris.

Orssaud Christophe, ophtalmologiste, praticien hospitalier, unité fonctionnelle d'ophtalmologie, hôpital européen Georges-Pompidou, hôpitaux universitaires de Paris Ouest, Paris.

Pierrot-Deseilligny Charles, neurologue professeur des universités-praticien hospitalier, département de neurologie 1, CHU Pitié-Salpêtrière, université Pierre-et-Marie-Curie, Paris VI, Paris.

Rivaud-Péchoux Sophie, Ingénieur de Recherche, INSERM 1127, ICM, Paris.

Robert Matthieu, ophtalmologiste, praticien hospitalo-universitaire, faculté de médecine Paris-Descartes, Sorbonne Paris Cité et service d'ophtalmologie, hôpital universitaire Necker-Enfants malades, Paris.

Rossetti Yves, neurologue, professeur des universités - praticien hospitalier, hôpital Henry-Gabrielle, hospices civils de Lyon, université Lyon I, faculté de médecine Lyon-Est, Lyon, Centre de recherche en neurosciences de Lyon, INSERM U1028, CNRS UMR5292, Equipe Impact, Bron.

Rougier Marie-Bénédicte, ophtalmologiste, praticien hospitalier, service d'ophtalmologie, CHU de Bordeaux.

Savatovsky Julien, neuroradiologue, Fondation ophtalmologique Adolphe de Rothschild, Paris.

Touitou Valérie, ophtalmologiste, maître de conférence des universités - praticien hospitalier, département d'ophtalmologie, DHU vision et handicaps, CHU Pitié-Salpêtrière, Paris.

Vighetto Alain, neurologue, professeur des universités - praticien hospitalier, université Lyon-1 et hospices civils de Lyon, chef du service de neurologie D et de l'unité de neuro-ophtalmologie, hôpital neurologique et neurochirurgical Pierre-Wertheimer, Bron.

Zambrowski Olivia, ophtalmologiste, praticien hospitalier, service d'ophtalmologie, centre hospitalier intercommunal de Créteil.

Zanlonghi Xavier, ophtalmologiste, clinique pluridisciplinaire Jules-Verne, Nantes.

# Préface

I am absolutely delighted that a second edition of this superb textbook has been published. The first edition, published in 2002, was the type of masterpiece one would expect from two outstanding neuro-ophthalmologists, Catherine Vignal-Clement and Dan Milea, and their colleagues. In the 14 years since the first edition, a new generation of French neuro-ophthalmologists has been trained. Thus, Drs. Vignal-Clermont and Milea have added one of their neurology colleagues, Caroline Tilikete, as a co-editor, and they have enlisted as contributors to this new edition some of the best and brightest French neuro-ophthalmologists in the world. In addition to the standard information contained in the first edition, this new edition includes: 1) a chapter on OCT as it applies to known or presumed neuro-ophthalmological disorders, 2) an updated section on new neuroimaging techniques, 3) an extensive discussion of ocular motility disorders, particularly nystagmus and central causes of eye movement abnormalities, 4) a chapter on central visual disorders, and 5) a summary of some important examination techniques as they apply to neuro-ophthalmological patients (e.g., "how do I examine eye movements") and conditions ("neuro-ophthalmic findings in multiples sclerosis"). As if this were not enough, an online version of the book includes videos of various important abnormal eye movements and pupillary disorders. I congratulate the editors and their erudite contributors for putting together a truly outstanding textbook.

**Neil R. Miller, MD, FACS**  
Professor of Ophthalmology, Neurology and  
Neurosurgery Frank B. Walsh Professor of Neuro-  
Ophthalmology Wilmer Eye Institute, Johns  
Hopkins Hospital Baltimore, MD, USA  
February 12, 2016

# Avant-propos

La neuro-ophtalmologie est une discipline « frontière », imposant aux ophtalmologistes des compétences en neurologie, ou à l'inverse, aux neurologues qui la pratiquent, d'être familiers avec des notions d'ophtalmologie.

Cette deuxième édition est le fruit de la collaboration d'ophtalmologistes, de neurologues et de radiologues, tous intéressés par cette spécialité. Depuis la première édition, la création du Club de neuro-ophtalmologie francophone, en 2003, a permis de structurer la discipline, et c'est tout naturellement que nous avons sollicité plusieurs de ses membres pour nous aider à enrichir et actualiser ce livre. Notre but n'a pas été de faire ici une revue exhaustive de la littérature mais un guide pratique et largement illustré pour aider les praticiens à appréhender la pathologie neuro-ophtalmologique. Nous avons intégré de nombreux tableaux et arbres diagnostiques, et inséré davantage d'images vidéo pour illustrer des anomalies oculomotrices les plus fréquentes.

Nous voulons tout particulièrement remercier le Pr Neil Miller de Baltimore, référence mondiale en neuro-ophtalmologie, et qui a accepté de préfacer cet ouvrage.

Nos remerciements vont également à l'ensemble des auteurs qui ont contribué à ce livre : certains d'entre eux sont nos Maîtres dans la spécialité, les plus jeunes sont ou ont été nos élèves, et nombreux sont les amis qui ont accepté d'apporter leur contribution à ce travail exigeant.



# Abréviations

<b>ACI</b>	artère carotide interne	<b>EDC</b>	écho-Doppler couleur
<b>ACP</b>	anomalie congénitale de la papille	<b>EDI</b>	<i>enhanced depth imaging</i>
<b>ACP</b>	artère ciliaire postérieure	<b>EDSS</b>	<i>expanded disability status scale</i>
<b>ADC</b>	<i>apparent diffusion coefficient</i>	<b>EG</b>	écho de gradient
<b>ADEM</b>	<i>acute disseminated encephalomyelitis</i> (encéphalo- lomyélite aiguë disséminée)	<b>EMG</b>	électromyogramme
<b>AIC</b>	accident ischémique cérébral	<b>ERG</b>	électrorétinogramme
<b>AINS</b>	anti-inflammatoire non stéroïdien	<b>ES</b>	écho de spin
<b>AIT</b>	accident ischémique transitoire	<b>ETDRS</b>	<i>early treatment diabetic retinopathy study</i>
<b>AMM</b>	autorisation de mise sur le marché	<b>EVA</b>	évaluation visuo-attentionnelle
<b>AMS</b>	atrophie multisystématisée	<b>FAST</b>	<i>fiber adapted static testing perimetry</i>
<b>anti-MOG</b>	<i>anti myelin-oligodendrocytes glycoprotein</i>	<b>FATSAT</b>	<i>fat saturation</i> (saturation du signal de la graisse)
<b>AO</b>	ataxie optique	<b>FCC</b>	fistule carotidocaverneuse
<b>AOD</b>	atrophie optique dominante	<b>fERG</b>	<i>focal electroretinogram</i>
<b>ARM</b>	angiographie par résonance magnétique	<b>FIESTA</b>	<i>fast imaging employing steady state</i>
<b>AV</b>	acuité visuelle	<b>FLAIR</b>	<i>fluid attenuation inversion recovery</i>
<b>AVC</b>	accident vasculaire cérébral	<b>FLM</b>	faisceau longitudinal médian
<b>AVF</b>	algie vasculaire de la face	<b>FMNS</b>	<i>fusional maldevelopment nystagmus syndrome</i>
<b>AZOR</b>	<i>acute zonal occult outer retinopathy</i>	<b>FO</b>	fond d'œil
<b>BAT</b>	biopsie de l'artère temporale	<b>FRPP</b>	formation réticulée pontine paramédiane
<b>BAV</b>	baisse de l'acuité visuelle	<b>GCC</b>	<i>ganglion cell complex</i> (couche du complexe ganglionnaire)
<b>BDUMP</b>	<i>bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation</i> (prolifération mélanocytaire uvéale diffuse bilatérale)	<b>GCG</b>	guanine-cytosine-guanine
<b>BEN</b>	batterie d'évaluation de la négligence	<b>GCL</b>	<i>ganglion cell layer</i> (couche des cellules ganglionnaires)
<b>BHE</b>	barrière hémato-encéphalique	<b>Gd</b>	gadolinium
<b>BIP</b>	batterie d'imagerie et de perception	<b>GEN</b>	<i>gaze evoked nystagmus</i>
<b>BORB</b>	<i>Birmingham object recognition battery</i>	<b>GWAS</b>	<i>genome wide association studies</i>
<b>CADASIL</b>	<i>cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy</i>	<b>HIC</b>	hypertension intracrânienne
<b>CAR</b>	<i>cancer associated retinopathy</i> (rétinopathie associée à un cancer)	<b>HIT</b>	<i>head impulse test</i>
<b>CAS</b>	<i>clinical activity score</i>	<b>HLH</b>	hémianopsie latérale homonyme
<b>CBH</b>	(syndrome de) Claude-Bernard-Horner	<b>HSAN</b>	<i>hereditary sensory and autonomic neuropathy</i>
<b>CCQ</b>	céphalée chronique quotidienne	<b>HST</b>	<i>head shaking test</i>
<b>CGL</b>	corps géniculé latéral	<b>HSV</b>	<i>herpes simplex virus</i>
<b>CGR</b>	cellule ganglionnaire rétinienne	<b>HTIC</b>	hypertension intracrânienne
<b>CISS</b>	<i>constructive interference in steady state</i>	<b>HTO</b>	hypertonie oculaire
<b>CLD</b>	« compte les doigts »	<b>ICE</b>	<i>iridocorneal endothelial syndrome</i>
<b>CMT</b>	cécité monoculaire transitoire	<b>ICHD</b>	<i>international classification of headache disorders</i>
<b>CMV</b>	cytomégalovirus	<b>IgG</b>	immunoglobuline G
<b>CRION</b>	<i>chronic relapsing inflammatory optic neuritis</i>	<b>IHS</b>	<i>International Headache Society</i>
<b>CRP</b>	<i>C-reactive protein</i>	<b>III</b>	troisième nerf crânien, nerf oculomoteur
<b>CSC</b>	canal semi-circulaire	<b>IL</b>	interleukine
<b>CV</b>	champ visuel	<b>INS</b>	<i>infantile nystagmus syndrome</i>
<b>DA</b>	dyschromatopsie acquise	<b>IOI</b>	inflammation orbitaire idiopathique
<b>dB</b>	décibel	<b>IONTS</b>	<i>international optic nerve trauma study</i>
<b>DBN</b>	<i>downbeat nystagmus</i>	<b>IV</b>	quatrième nerf crânien, nerf trochléaire
<b>DC</b>	dyschromatopsie congénitale	<b>IRM</b>	imagerie par résonance magnétique
<b>DCB</b>	dégénérescence corticobasale	<b>ISCEV</b>	<i>International Society for clinical electrophysio- logy of vision</i>
<b>DI</b>	muscle droit inférieur	<b>IV</b>	(voie) intraveineuse
<b>DL</b>	muscle droit latéral	<b>kDa</b>	kiloDalton
<b>DM</b>	muscle droit médial	<b>LAL</b>	leucémie aiguë lymphoblastique
<b>DMOP</b>	dystrophie musculaire oculopharyngée	<b>LAM</b>	leucémie aiguë myéloblastique
<b>DPAR</b>	déficit pupillaire afférent relatif	<b>LCR</b>	liquide céphalorachidien
<b>DS</b>	muscle droit supérieur	<b>LCS</b>	liquide cérébrospinal
<b>DUMP</b>	<i>diffuse uveal melanocytic proliferation</i> (prolifé- ration mélanocytaire uvéale diffuse)	<b>MA</b>	migraine avec aura
		<b>MAR</b>	<i>melanoma associated retinopathy</i> (rétinopathie associée à un mélanome)

<b>MAV</b>	malformation artérioveineuse	<b>PPUN</b>	<i>primary position upbeat nystagmus</i>
<b>MD</b>	<i>mean deviation</i>	<b>pSD</b>	<i>pattern standard deviation</i>
<b>MEO</b>	muscle extra-oculaire	<b>PSP</b>	paralyse supranucléaire progressive
<b>MEWDS</b>	<i>multiple evanescent white dot syndrome</i>	<b>RAPD</b>	<i>relative afferent pupillary defect</i>
<b>mfERG</b>	<i>multifocal electroretinogram</i>	<b>RGCL</b>	<i>retinal ganglion cell layer</i> (couche des cellules ganglionnaires rétinienne)
<b>MHF</b>	migraine hémiplégique familiale	<b>riFLM</b>	noyau rostral interstitiel du faisceau longitudinal médian
<b>MO</b>	muscle oculomoteur	<b>RION</b>	<i>relapsing inflammatory optic neuritis</i>
<b>MOG</b>	<i>myelin-oligodendrocyte glycoprotein</i>	<b>RMN</b>	résonance magnétique nucléaire
<b>MPI</b>	maladie de Parkinson idiopathique	<b>RNFL</b>	<i>retinal nerve fiber layer</i> (couche des fibres nerveuses rétinienne)
<b>MSA</b>	migraine sans aura	<b>ROC</b>	réflexe oculocéphalique
<b>MST</b>	aire temporale supérieure médiane	<b>RPS</b>	releveur de la paupière supérieure
<b>MT</b>	aire temporale moyenne	<b>RRF</b>	<i>ragged-red fibers</i>
<b>NDLP</b>	noyaux dorsolatéraux du pont	<b>RVO</b>	réflexe vestibulo-oculaire
<b>NF</b>	neurofibromatose	<b>RVS</b>	réflexe vestibulo-spinal
<b>NGC</b>	noyaux gris centraux	<b>SCA</b>	<i>spinocerebellar ataxia</i>
<b>NMO</b>	neuromyélie optique	<b>SD-OCT</b>	<i>spectral-domain optical coherence tomography</i>
<b>NO</b>	nerf optique	<b>SE</b>	spin écho
<b>NO</b>	neuropathie optique	<b>SEP</b>	sclérose en plaques
<b>NOHL</b>	neuropathie optique héréditaire de Leber	<b>Sida</b>	syndrome de l'immunodéficience acquise
<b>NOI</b>	neuropathie optique inflammatoire	<b>SIP</b>	sillon intrapariétal
<b>NOIA</b>	neuropathie optique ischémique antérieure	<b>SITA</b>	<i>Swedish interactive threshold algorithm</i>
<b>NOIA-A</b>	neuropathie optique ischémique antérieure artérielle	<b>SLO</b>	<i>scanning laser ophthalmoscopy</i>
<b>NOIAA</b>	neuropathie optique ischémique antérieure aiguë	<b>SMLE</b>	syndrome myasthénique de Lambert-Eaton
<b>NOIA-NA</b>	neuropathie optique ischémique antérieure non artérielle	<b>SN</b>	système nerveux
<b>NOIP</b>	neuropathie optique ischémique postérieure	<b>SNC</b>	système nerveux central
<b>NORB</b>	neuropathie optique rétrobulbaire	<b>SUNCT</b>	<i>short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing</i>
<b>NSU</b>	négligence spatiale unilatérale	<b>SWI</b>	<i>susceptibility weighted imaging</i>
<b>OCT</b>	<i>optical coherence tomography</i> (tomographie en cohérence optique)	<b>TA</b>	tache aveugle
<b>OD</b>	œil droit	<b>TC</b>	traumatisme crânien
<b>ODG</b>	œil droit et gauche	<b>TOF</b>	<i>time of flight</i>
<b>OG</b>	œil gauche	<b>TOP</b>	<i>tendency oriented perimetry</i>
<b>OI</b>	(muscle) oblique inférieur	<b>TOP</b>	tremblement oculopalatin
<b>OIN</b>	ophtalmoplégie internucléaire	<b>TSH</b>	<i>thyroid stimulating hormone</i>
<b>ONTT</b>	<i>optic neuritis treatment trial</i>	<b>TVC</b>	thrombose veineuse cérébrale
<b>OP</b>	œdème papillaire	<b>UBM</b>	ultrabiomicroscopie (échographie ultra-haute fréquence)
<b>OS</b>	muscle oblique supérieur	<b>VHF</b>	vibration haute fréquence
<b>OT</b>	orbitopathie thyroïdienne	<b>VI</b>	sixième nerf crânien, nerf abducens
<b>PAN</b>	<i>periodic alternating nystagmus</i>	<b>VIH</b>	virus de l'immunodéficience humaine
<b>PCA</b>	ponction de chambre antérieure	<b>VNG</b>	vidéo-nystagmographie
<b>PCR</b>	<i>polymerase chain reaction</i>	<b>VOSP</b>	<i>visual object and space perception battery</i>
<b>PDW</b>	<i>proton density weighted</i>	<b>VS</b>	vitesse de sédimentation
<b>PEC</b>	pseudo-exfoliation capsulaire	<b>VZV</b>	virus zona-varicelle
<b>PEV</b>	potentiels évoqués visuels	<b>WEBINO</b>	<i>wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia</i>
<b>PIO</b>	pression intra-oculaire		

# Chapitre 1

## Examen clinique neuro-ophtalmologique

### Examen de la fonction visuelle

C. Vignal-Clermont

Devant une plainte visuelle, l'examen de la fonction visuelle permet de localiser le siège de l'atteinte sur la voie visuelle (qui va de l'œil au cortex postérieur). Il comprend l'interrogatoire, la mesure de l'acuité visuelle, l'exploration de la vision des couleurs et des contrastes et l'exploration du champ visuel ; il doit être complété par un examen de la structure oculaire à la lampe à fente avec mesure de la pression intraoculaire [1]. Au terme de cet examen initial, il est possible de formuler des hypothèses diagnostiques et de guider les explorations fonctionnelles et anatomiques nécessaires.

L'interrogatoire s'intéresse à l'historique visuel mais aussi à l'ensemble des antécédents personnels et familiaux du patient, aux traitements reçus, aux éventuels produits manipulés et aux symptômes associés (douleurs, céphalées, diplopie...).

Les caractères de la plainte visuelle doivent être précisés. Le premier point est l'uni- ou la bilatéralité, parfois difficile à affirmer rétrospectivement en cas d'atteinte transitoire, si le patient n'a pas pensé à cacher un œil. En l'absence d'amblyopie controlatérale préexistante, un trouble unilatéral n'empêche pas la lecture en vision binoculaire. L'existence d'une limitation hémianopsique du champ visuel évoque un déficit latéral homonyme, donc rétrochiasmatique. La cinétique d'apparition de la gêne visuelle et les signes d'accompagnement sont importants (tableaux 1.1 et 1.2). Bien que l'installation brutale d'une gêne visuelle soit en faveur d'une origine vasculaire, il peut bien s'agir en réalité de la perception

soudaine d'un trouble visuel qui aurait pu évoluer progressivement.

L'examen clinique comporte une réfraction de loin et de près, détaillée au chapitre 2. La vitesse de lecture et la compréhension du texte sont des éléments importants. Ainsi, l'existence d'une gêne visuelle mal expliquée par l'examen chez un patient âgé devra faire rechercher des troubles neurovisuels comme une alexie, des problèmes de reconnaissance des lieux ou des visages, des hallucinations visuelles, qui orientent vers une atteinte cérébrale postérieure vasculaire, tumorale ou dégénérative. S'il existe une plainte à type de scotome, sa forme et sa taille peuvent être précisées lors de l'examen et avant toute périmétrie à l'aide d'une simple grille d'Amsler qui vérifie, en cas de doute, l'existence ou l'absence de métamorphopsies.

L'examen des pupilles doit être réalisé avant toute dilatation : en cas de baisse visuelle unilatérale ou asymétrique, l'existence d'un déficit pupillaire afférent relatif (DPAR) du côté (le plus) atteint, alors que la rétine est normale, est en faveur d'une atteinte du nerf optique homolatéral.

L'examen à la lampe à fente avec mesure de la pression intraoculaire élimine une pathologie de l'œil. Les difficultés diagnostiques les plus fréquentes peuvent se rencontrer dans des formes débutantes ou frustes de kératocône, de cataracte et de pathologies rétinienne débutantes, où l'examen clinique montre peu d'anomalies patentes. L'examen du fond d'œil, après dilatation pupillaire peut être utilement

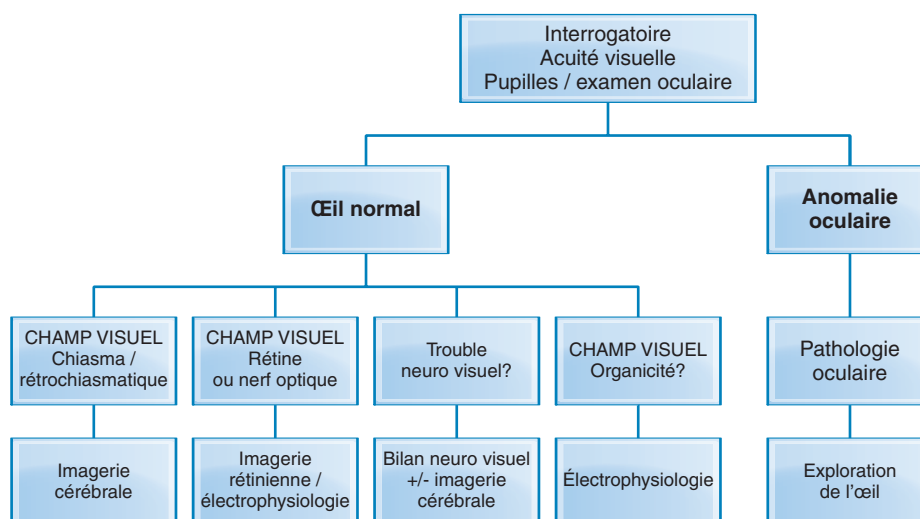
**Tableau 1.1**  
Caractéristiques des atteintes visuelles pré chiasmatiques

Localisation	Mécanisme	Délai d'apparition	Symptômes/signes associés
Œil : segment antérieur	Variable	Progressif	Symptômes variables Acuité améliorée par un trou sténopéique
Rétine	Variable	Variable	Métamorphopsies, phosphènes, héméralopie
Nerf optique	Vasculaire	Brutal	Si céphalées/signes systémiques : Horton ?
Nerf optique	Inflammatoire	48/72 heures	Douleurs/anomalies contrastes, couleurs
Nerf optique	Héréditaire/toxique/nutritionnel	Progressif	Scotome central bilatéral
Nerf optique	Compressif	Progressif	Possible exophtalmie, trouble oculomoteur
Nerf optique	Glaucome	Progressif	Halos colorés, acuité visuelle longtemps normale Pression intraoculaire élevée

**Tableau 1.2****Caractéristiques et principales étiologies neuro-ophtalmologiques des baisses visuelles transitoires en fonction de leur durée et des signes associés**

Durée Dénomination	Étiologies	Caractères	Signes associés
Quelques secondes Éclipses visuelles	HIC ++ Drusen papillaires	Uni- ou bilatérale Déclenchées si change de position, Valsalva	Signes d'HIC (Œdème papillaire) Drusen
De 1 min à moins de 1 h (moyenne 5 min) Cécité monoculaire transitoire	Embole/sténose carotide-cœur Vascularite	Unilatérale, brutale, indolore, rideau visuel ± dense	Parfois anomalies rétinienne : embolies, hémorragies
De 5 min à moins de 1 h Aura visuelle	Migraine	Phénomènes visuels positifs, marche migraineuse, latéral homonyme, change de côté	Symptômes de migraine : céphalées, nausées... Antécédents
Durée variable Uhthoff	Névrite optique, neuropathie des gaines du NO	BAV quand la température augmente	Antécédent de névrite optique, SEP
Durée variable	Masse orbitaire, méningiome des gaines du NO	Baisse visuelle liée à la position du regard	Exophtalmie

BAV : baisse de l'acuité visuelle; HIC : hypertension intracrânienne; NO : nerf optique; SEP : sclérose en plaques.

**Figure 1.1** Algorithme de l'exploration d'un trouble de la fonction visuelle.

complété par la réalisation des clichés monochromatiques, infrarouges et en autofluorescence qui précisent l'état de la rétine centrale. L'étude de la vision des couleurs et des contrastes, détaillée au chapitre 2, permet d'avancer dans le diagnostic des neuropathies optiques. Enfin, le champ visuel est l'élément clé pour localiser l'atteinte.

Au terme de l'examen de la fonction visuelle, les données de ces différentes composantes : mesure de l'acuité

visuelle + examen des pupilles + champ visuel ainsi que l'interrogatoire et l'examen oculaire permettent de programmer les explorations complémentaires qui conduiront au diagnostic (figure 1.1).

**Référence**

- [1] Miller NR, Newman NJ, Biousse V, et al. Examination of the visual sensory system. In : Walsh and Hoyt's Clinical Neuro Ophthalmology : the essentials. 2nd ed Philadelphia : William and Wilkins; 2008. p. 1–42.

## Examen de la motilité oculaire

D. Miléa, G. Müller, C. Tilikete

Les mouvements oculaires servent à l'optimisation de la perception visuelle [1–5] en :

- changeant rapidement de points de fixation de manière à explorer efficacement l'ensemble de son espace visuel ;
- compensant une instabilité des images résultant du mouvement d'une cible visuelle, d'un déplacement du

sujet dans l'espace ou encore d'une instabilité spontanée des globes oculaires.

Une anomalie de la motricité oculaire peut interférer avec l'alignement oculaire ou la motricité monoculaire et être responsable d'une diplopie, ce qui est le cas le plus fréquent. Il peut aussi s'agir d'un déficit binocu-



laire sans trouble de l'alignement, se manifestant par une paralysie du regard. Finalement, il peut s'agir d'un déficit de stabilisation oculaire en fixation oculaire ou lors des déplacements du corps et de la tête, résultant en une oscillopsie. Nous indiquons ici une proposition d'examen oculomoteur systématique et une proposition d'examen oculomoteur orienté vers une diplopie.

## Histoire clinique

La reconstitution de l'histoire des symptômes constitue la première étape de l'examen de la motilité oculaire. L'interrogatoire permet de préciser s'il s'agit d'une diplopie, d'une paralysie du regard ou d'une oscillopsie. Dans le cas d'une diplopie, il est important de préciser s'il s'agit d'une diplopie **monoculaire** ou **binoculaire** (une diplopie monoculaire n'a pas, *a priori*, de cause neurologique). Dans tous les cas, il est important de faire préciser les **antécédents** médicaux (diabète, hypertension artérielle, autres facteurs de risques vasculaires, accidents vasculaires transitoires, traumatisme orbitaire, dysthyroïdie, passé carcinologique, traitements), et les antécédents de strabisme, d'amblyopie, de posture anormale de la tête.

Il est important d'établir l'ancienneté des symptômes, ainsi que leur caractère évolutif (fluctuant dans la journée, fatigable à l'effort, ou alors d'installation progressive ou brutale, etc.) et leur caractère isolé ou accompagné (douleurs, signes ophtalmologiques, signes neurologiques associés).

## Examen oculomoteur systématique

Indépendamment de l'examen oculomoteur, l'examen doit comporter une mesure de l'acuité visuelle, une évaluation clinique du champ visuel par confrontation, l'examen du fond d'œil, la recherche d'une position compensatrice de la tête ([figure 1.2](#)), la recherche de signes



► **Figure 1.2** Position compensatrice de la tête lors d'une paralysie du IV droit.

**Tableau 1.3**

**Comment réaliser l'examen de la stabilité oculaire**

1	Évaluer la stabilité oculaire en condition binoculaire puis monoculaire
2	Évaluer la stabilité oculaire en position primaire, dans les regards latéraux et en convergence
3	Regarder la pupille pour les mouvements horizontaux ou verticaux, et les vaisseaux épiscléraux pour les mouvements de torsion
4	Rechercher une instabilité oculaire minime : – au fond d'œil, sans et avec fixation de l'autre œil – sous lunettes de Frenzel

orbitaires ou palpébraux, l'évaluation de la motricité pupillaire, des releveurs de la paupière, et d'une hyperaction du muscle frontal.

### ● Examen de la stabilité oculaire

Le patient doit être examiné en position primaire du regard lors de la fixation d'un objet placé en face de lui ([tableau 1.3](#)). Dans un deuxième temps, la stabilité oculaire doit être évaluée à l'occlusion d'un œil puis de l'autre. Dans un troisième temps, elle doit être évaluée dans les regards excentrés horizontaux et verticaux, et en convergence. Si vous évoquez un déficit de la stabilité oculaire d'origine vestibulaire dans le cadre d'une oscillopsie pendant les déplacements, l'examen doit être complété par une recherche du *head impulse test* (HIT) ([figure 1.3](#)). Pour un examen plus approfondi en cas d'instabilité oculaire ou d'oscillopsie, se référer au chapitre consacré au nystagmus (17).

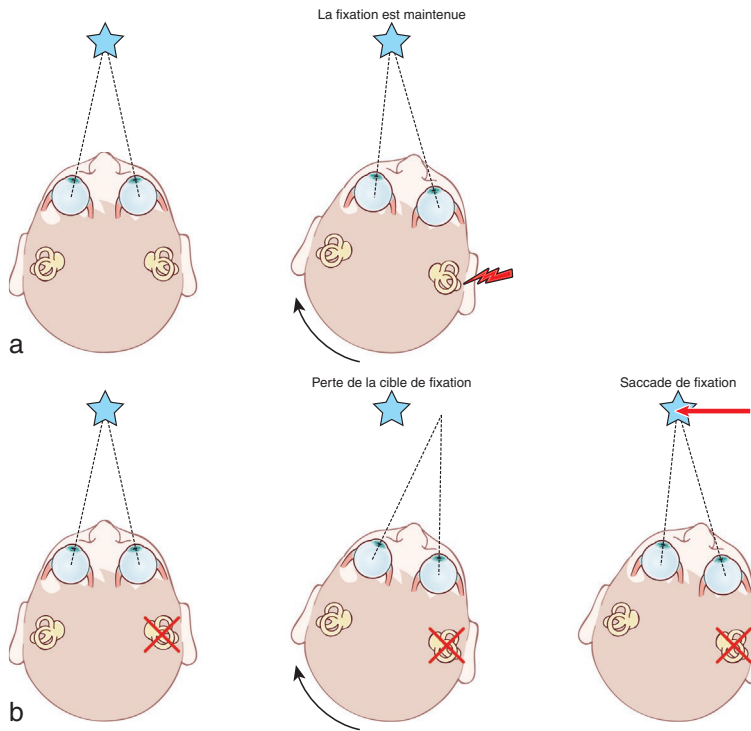
### ● Examen de l'alignement oculaire et de l'amplitude des mouvements oculaires

L'examen de l'alignement oculaire recherche d'abord un défaut évident d'alignement des axes oculaires en position primaire (strabisme). Il évalue ensuite l'amplitude des mouvements oculaires par l'étude des versions (mouvements conjugués des deux yeux) ([figure 1.4](#)) et l'étude des ductions (motilité de chaque œil en vision monoculaire). Pour un examen plus approfondi dans le cas d'un strabisme évident, d'une limitation oculomotrice ou si le patient se plaint d'une diplopie, voir plus loin.

### ● Examen des mouvements oculaires

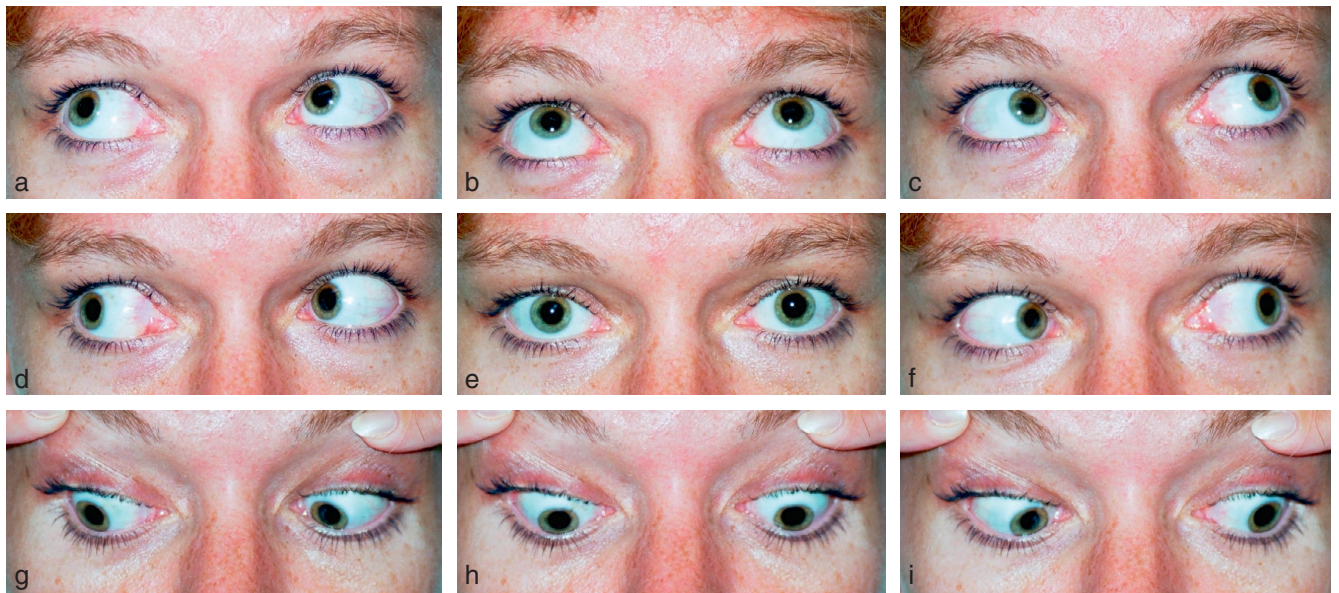
L'examen oculomoteur systématique doit rechercher l'aspect des différents types de mouvements oculaires.

Les saccades sont évaluées en demandant au sujet de regarder une cible centrale (le nez de l'examineur) puis une cible périphérique (en position horizontale puis en position verticale) et son retour vers la cible centrale. Cet examen permet d'analyser la vitesse, la latence d'initiation, l'amplitude et la conjugaison des saccades. Dans le cas d'une paralysie ou d'une limitation d'amplitude des saccades, l'examen de la poursuite oculaire (suivi d'une cible visuelle en mouvement lent) et surtout l'étude des réflexes oculocéphaliques (ROC) ont pour but la recherche d'une origine supranucléaire d'un trouble du regard conjugué. Le ROC est évalué par l'examen de l'amplitude des mouvements oculaires obtenus lors d'une rotation lente de la tête réalisée



► **Figure 1.3** Head impulse test.

Le patient a comme consigne de fixer le nez de l'examineur, pendant que celui-ci réalise une rotation brève et rapide de la tête d'environ 15 à 20°. Dans le cas d'un réflexe vestibulo-oculaire normal, le regard reste stable sur le nez (haut). Dans le cas d'un réflexe déficitaire, une saccade de refixation est nécessaire à la fin du mouvement céphalique, facile à identifier cliniquement.

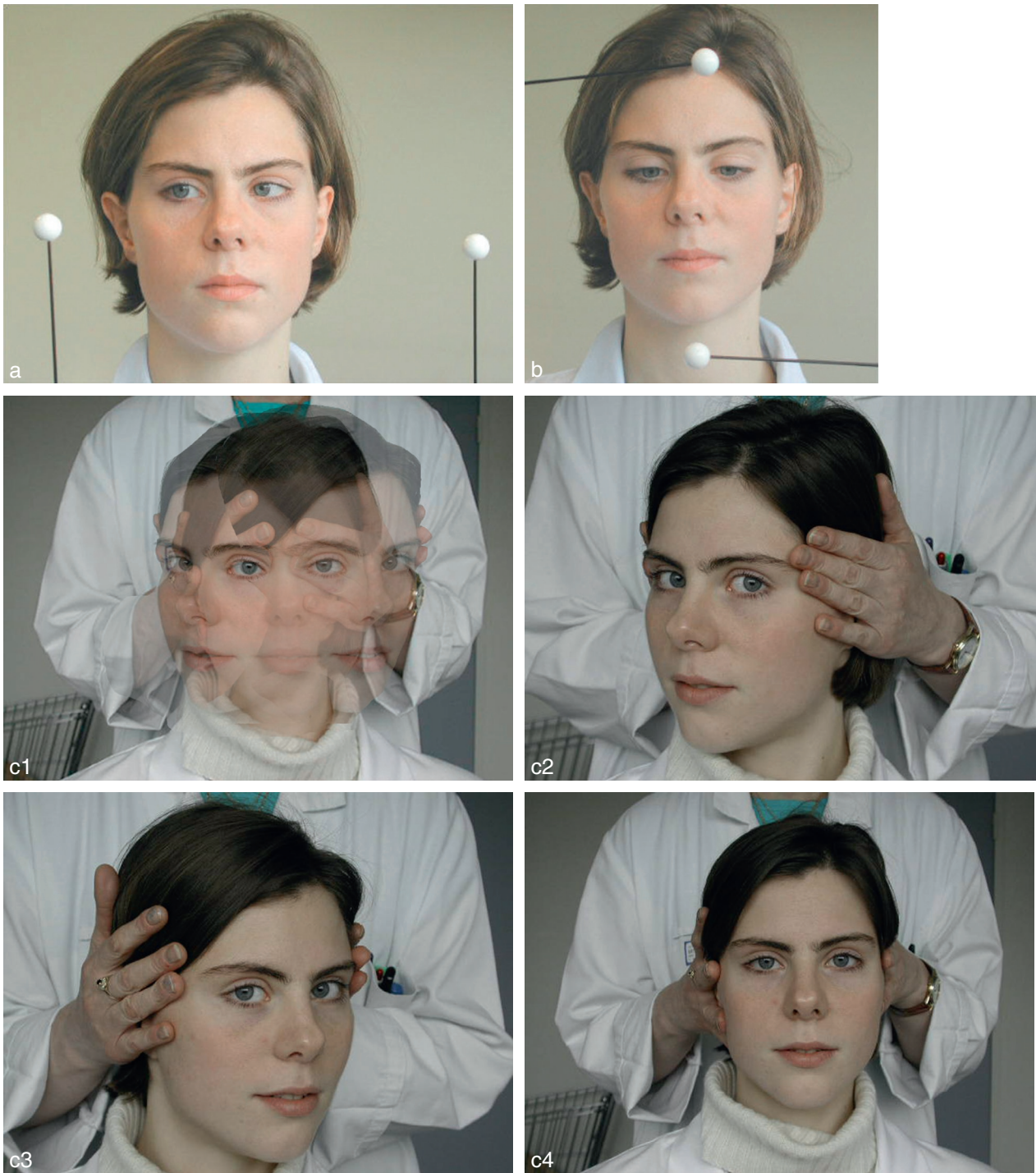


► **Figure 1.4** L'étude des versions s'effectue dans les neuf positions du regard, à la recherche des limitations et hyperactions musculaires.

par l'examineur, pendant que le patient fixe son nez (figure 1.5). Contrairement au HIT témoignant uniquement d'une réponse vestibulaire, le ROC témoigne d'une réponse de stabilisation oculaire d'origine vestibulaire, visuelle et proprioceptive cervicale. En pratique, si la rotation de la tête (dans un plan horizontal ou vertical) permet de « vaincre » la limitation oculomotrice, il s'agit d'une paralysie supranucléaire. À l'inverse, si la limita-

tion oculomotrice est inchangée lors de ces manœuvres, il s'agit d'une lésion nucléaire ou périphérique. De manière similaire, la préservation du réflexe de Charles Bell (élévation des globes oculaires à l'occlusion forcée des paupières), lors d'une paralysie volontaire du regard vers le haut, traduit une atteinte supranucléaire. L'évaluation du ROC peut être complétée en demandant au sujet de fixer une cible que l'examineur fait bouger



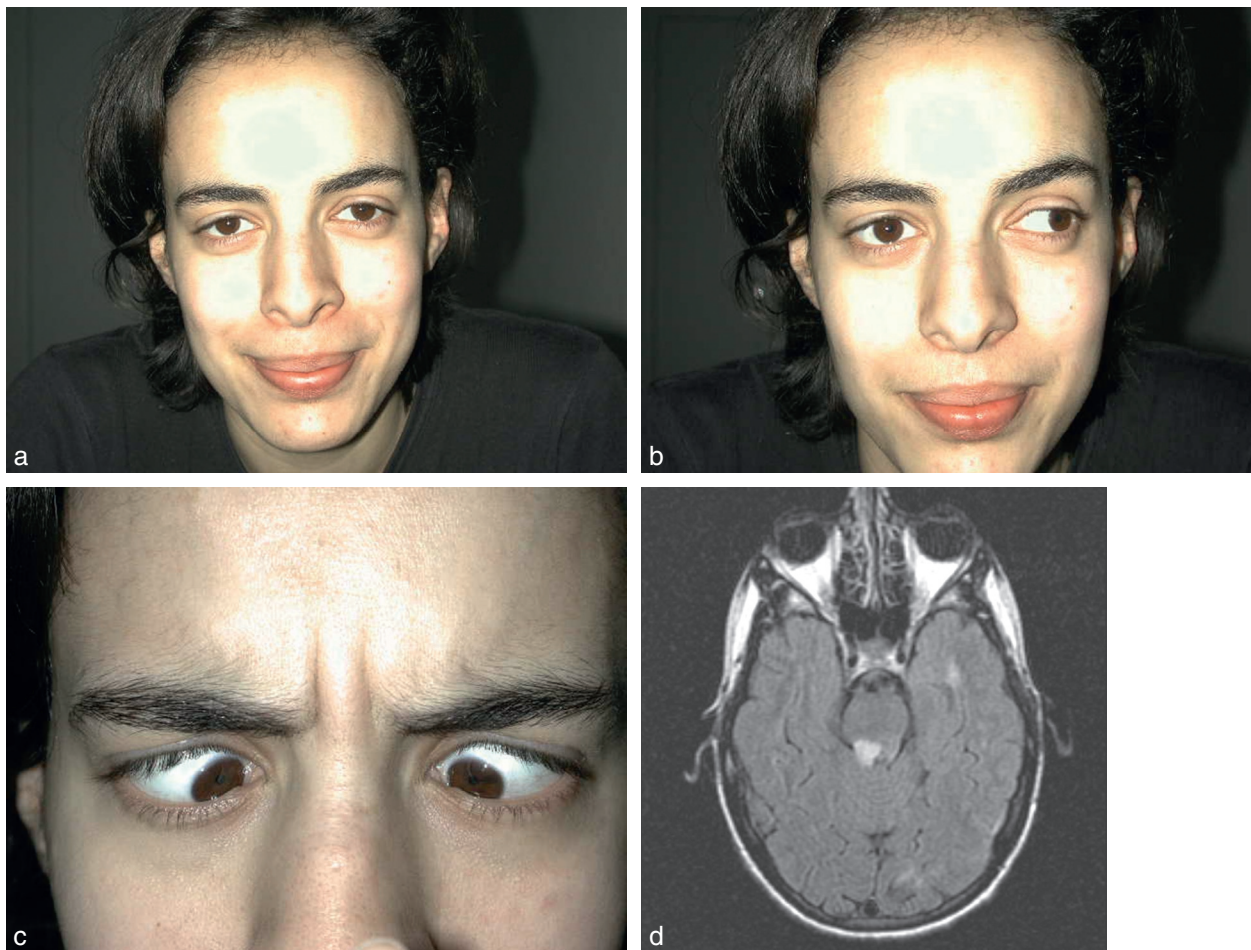


► **Figure 1.5** Étude des saccades.

Le sujet effectue des mouvements oculaires en fixant successivement les cibles horizontales (a) ou verticales (b) avec un retour systématique sur le nez de l'examineur. Elle peut se compléter par l'étude des réflexes oculocéphaliques (c). Le fait de « vaincre » un déficit oculomoteur oriente vers la possibilité d'une atteinte supranucléaire.

avec la tête. Cet examen recherche un déficit de l'inhibition du ROC, se traduisant par une instabilité oculaire lors de la fixation de la cible. L'évaluation de la convergence est faite en demandant au patient de suivre une cible que l'on amène lentement vers son nez, dans un plan sagittal. La convergence doit s'accompagner d'une constriction pupillaire et d'une accommodation. L'étude

de la convergence est importante pour rechercher une paralysie de convergence, une origine internucléaire ou nucléaire à une paralysie d'adduction ([figure 1.6](#)), pour l'étude de la fonction pupillaire ou pour rechercher une instabilité oculaire. Pour un examen plus approfondi dans le cadre d'une paralysie oculomotrice centrale, se référer au [chapitre 16](#).



► **Figure 1.6** Recherche de la convergence lors d'une exploration d'un déficit d'adduction (a–b).

La convergence étant conservée (c), il s'agit d'une ophtalmoplégie internucléaire droite, par atteinte du faisceau longitudinal médial droit (d'origine probablement inflammatoire), visible sur une coupe axiale en IRM (d).

## Examen oculomoteur devant une diplopie binoculaire

L'examen de l'oculomotricité ne doit pas être isolé ; il est complété par une analyse fine des pupilles, des paupières, de l'orbite et des autres paires crâniennes, sans oublier le système afférent. Une atteinte pupillaire parasympathique associée à un trouble oculomoteur fait suspecter une paralysie du III et élimine d'emblée la possibilité d'une myasthénie. Un ptosis associé à un trouble oculomoteur fait suspecter une atteinte myogène (ophtalmoplégie progressive extrinsèque, maladie de Steinert, myasthénie, botulisme, etc.) ou un syndrome orbitaire.

### ● Dans le cas d'une paralysie oculomotrice franche

L'étude de la motilité oculaire a pour but l'identification du(des) muscle(s) déficitaire(s) responsable(s) de la diplopie. Elle recherche également des arguments en faveur d'une atteinte :

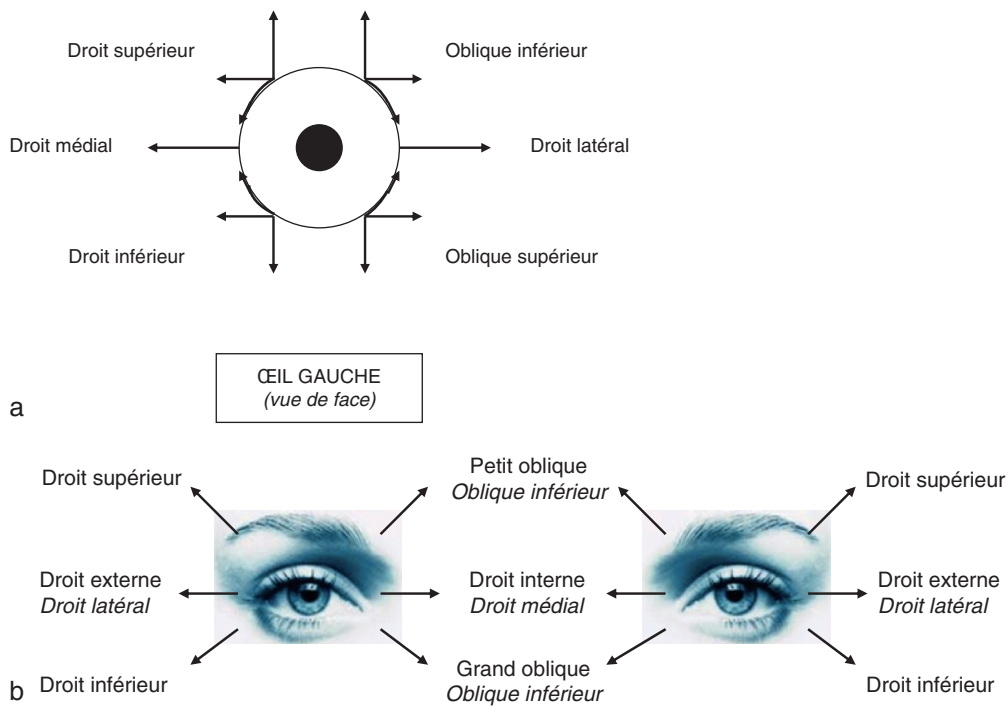
- centrale : nucléaire, internucléaire, supranucléaire ou apraxie oculomotrice ;
- neurogène périphérique : nerfs crâniens oculomoteurs ;
- myogène : jonction neuromusculaire, myopathie ;
- orbitaire.

Elle commence par l'étude de la fixation oculaire (en position primaire et positions extrêmes du regard), à la recherche d'une déviation évidente, d'un nystagmus ou d'une instabilité oculaire.

L'étude d'un déséquilibre oculomoteur qu'il soit **unilatéral** ou bilatéral et alors non conjugué) nécessite une connaissance précise des champs d'action des muscles oculomoteurs (figure 1.7) :

- **si la diplopie est horizontale**, il s'agit d'un dysfonctionnement d'un muscle droit horizontal (médial ou latéral). Ainsi, par exemple, une diplopie horizontale, manifeste surtout en vision de loin, aggravée dans le regard vers la gauche, peut être due à une limitation du droit latéral gauche ou du droit médial droit. L'examen des ductions et/ou un examen au verre rouge, sous écran, ou coordimétrique (voir plus loin), en font facilement la différence ;
- **si la diplopie est verticale**, ou oblique, il s'agit le plus souvent d'un dysfonctionnement (neurogène, myogène, de la transmission neuromusculaire), se soldant par un déficit d'un ou plusieurs muscles dans le territoire du III ou du IV. Des lésions centrales (*skew deviation*) peuvent provoquer une diplopie verticale/oblique. Il est relativement aisé de différencier une paralysie du muscle oblique supérieur (paralysie du IV) d'une paralysie d'un muscle droit supérieur ou inférieur, en suivant successivement ces trois étapes :





**Figure 1.7 Actions et champs d'action des muscles oculomoteurs.**

a. La position des deux muscles obliques a été inversée par rapport à leur insertion sur le globe, afin de faciliter la mémorisation de leurs actions. Les droits horizontaux ont une action uniquement dans le plan horizontal, alors que les autres muscles ont une triple action. Par exemple, l'oblique supérieur est abaisseur, intorteur et abducteur, lorsqu'il est en position primaire.

b. Champ d'action des muscles oculomoteurs permettant la mémorisation des couples musculaires synergiques, utile dans la réalisation du test au verre rouge.



**Figure 1.8 Manœuvre de Bielschowsky effectuée dans le cas d'une paralysie de l'oblique supérieur droit.**

En position primaire, il existe une discrète hypertropie droite (a) qui se majore nettement lors de l'inclinaison de la tête du même côté (b). L'inclinaison de la tête du côté opposé diminue l'écart entre les deux yeux (c).

- identifier l'œil hypertrope, en position primaire. Si un œil droit, par exemple, est hypertrope, il s'agit soit d'un déficit d'un des deux muscles abaisseurs à droite (droit inférieur droit ou oblique supérieur droit), soit d'un déficit d'un muscle élévateur de l'œil gauche (droit supérieur gauche ou oblique inférieur gauche),
- identifier si l'hypertropie est augmentée dans les regards latéraux. L'action des muscles droits supérieurs est maximale en abduction alors que l'action des muscles obliques est maximale en adduction. Ainsi, une diplopie qui s'aggrave dans le regard vers la droite est en lien soit avec une paralysie de l'oblique supérieur gauche, soit

avec le droit supérieur droit. L'étape suivante permet d'identifier lequel de ces deux muscles est déficitaire,

- identifier si l'hypertropie augmente par l'inclinaison latérale de la tête. Une aggravation de la diplopie par inclinaison de la tête d'un côté (figure 1.8) suggère une atteinte du muscle oblique supérieur ipsilatéral (manœuvre de Bielschowsky). Physiologiquement, une inclinaison de la tête, par exemple à droite, provoque une intorsion compensatrice de l'œil droit (par contraction de l'oblique supérieur et le droit supérieur) et une extorsion de l'œil gauche. En cas de paralysie de l'oblique supérieur droit, le seul muscle encore

fonctionnel à droite, capable d'effectuer une intorsion, est le muscle droit supérieur, dont l'hyperaction compensatrice va élever davantage l'œil droit, en aggravant la diplopie. Il est important d'identifier une composante torsionnelle pour diagnostiquer une atteinte de l'oblique supérieur, alors que cette plainte est rarement exprimée par le patient et difficile à évaluer objectivement. Le diagnostic différentiel entre une décompensation d'une atteinte congénitale latente du IV et une atteinte acquise, récente, est difficile.

Un bon moyen clinique pour mettre en évidence une cause orbitaire est le test de duction forcée. Cet examen peut s'effectuer en consultation sur un globe oculaire anesthésié, en le mobilisant dans toutes les directions du regard à l'aide d'une tige en coton ou par une prise délicate à l'aide d'une pince au limbe (au niveau de l'insertion du muscle opposé à la direction déficiente). Il est important de mobiliser le globe dans la direction dans laquelle le patient ne le peut pas, afin d'évaluer s'il existe une résistance mécanique. Par exemple, lors d'une diplopie verticale vers le haut avec un test de duction positif (restriction imposée par le droit inférieur), on suspectera une fibrose de ce dernier muscle, lors d'une orbitopathie dysthyroïdienne. Le test de duction forcée doit être interprété avec prudence dans les atteintes neurogènes anciennes, en raison de l'existence de faux positifs. La découverte d'un syndrome restrictif est souvent suivie de la réalisation d'une imagerie orbitaire.

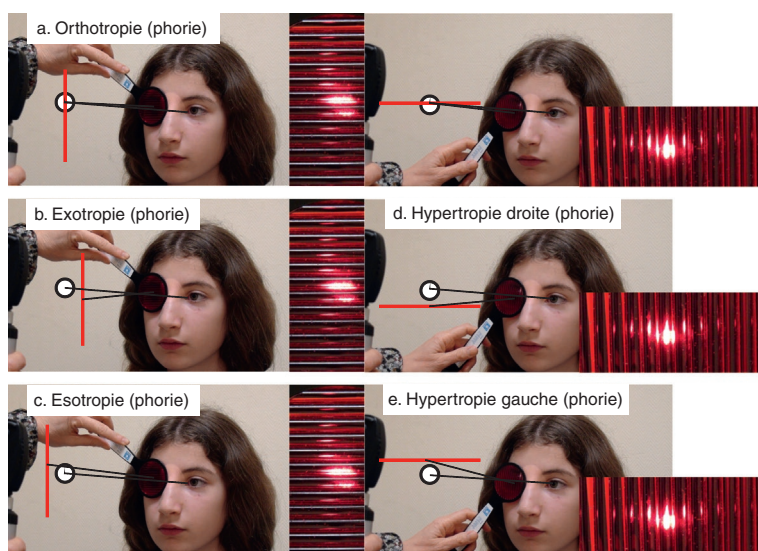
### ● Dans le cas d'une paralysie oculomotrice discrète

D'autres examens sont utiles dans l'évaluation d'un trouble oculomoteur, surtout si l'examen n'a pas révélé un dysfonctionnement oculomoteur majeur pouvant expliquer la diplopie :

- l'**examen au verre rouge** permet d'identifier un muscle déficient, même en cas de parésies minimales, en se servant du champ d'action des muscles. Après interposition d'un verre rouge devant un œil, on étudie les positions oculaires dans les huit directions du regard. L'écart entre les deux images perçues par le patient (une image blanche et une image rouge) est maximal dans le champ d'action du muscle paralysé (**figure 1.9**). L'examen au verre rouge, facile dans une atteinte d'un seul muscle, est plus difficile en cas d'atteinte de plusieurs muscles ;

- l'**examen sous écran** se fait par une occlusion unilatérale, puis alternée, de chaque œil, à l'aide d'un écran opaque ou translucide de Spielmann (qui permet d'observer le comportement de l'œil sous écran, **figure 1.10**). L'interposition de l'écran a un effet dissociant et rompt la fusion. En cas de déviation (tropie), la levée de l'occlusion de l'œil caché visualise les mouvements de refixation de l'œil qui était auparavant « sous écran ». Lorsque ce mouvement se fait de dedans en dehors il s'agit d'une **ésotropie**, alors que si le mouvement est inverse il s'agit d'une **exotropie**. Si le mouvement de refixation se fait vers le bas, il s'agit d'une **hypertropie**. L'examen sous écran permet la mesure objective d'une déviation (chiffrée en dioptries), à l'aide de prismes. Ce procédé ne permet pas la mesure d'une cyclodéviations (dans une atteinte du IV, par exemple). Il permet de déterminer s'il s'agit d'une déviation incommittante, qui augmente dans certaines directions du regard (suggérant une cause paralytique) ou déviation committante, dans laquelle le déséquilibre est constant dans les différentes directions du regard (probable strabisme, *skew deviation* ou paralysie ancienne) ;

- l'**examen coordimétrique** (test de Hess-Lancaster ou Hess-Weiss) permet une mesure quantitative, reproductible, quantifiable dans le temps, d'une paralysie oculomotrice (**figure 1.11**). En pratique, le patient est équipé de lunettes spéciales (un verre de couleur différente



► **Figure 1.9** Test au verre rouge et à la baguette de Maddox.

Dans le test au verre rouge, le sujet voit un point rouge avec l'œil droit. Dans le test de Maddox, le sujet voit une ligne rouge qui peut être horizontale ou verticale en fonction de l'orientation du verre.

a. Le patient regarde une lumière brillante devant lui et décrit s'il voit les deux images vues par chacun des deux yeux alignées ou séparées, et détermine l'amplitude relative de séparation dans les 8 positions cardinales.

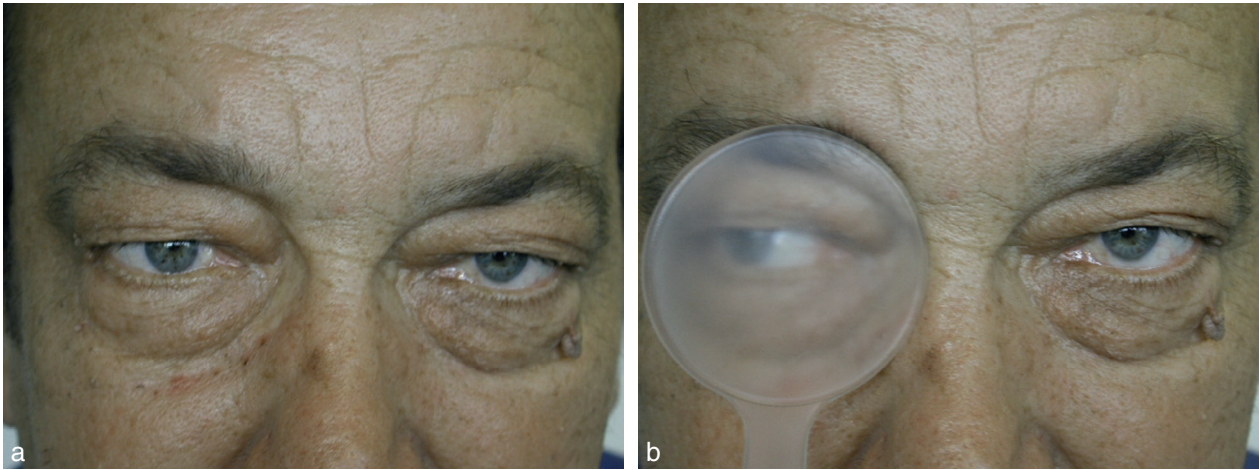
b. Dans le cas d'une exotropie ou d'une exophorie, l'image rouge croise et apparaît à gauche de la lumière blanche.

c. Dans le cas d'une ésophorie ou d'une ésotropie, l'image ne croise pas et apparaît à droite de la lumière blanche.

d. Dans le cas d'une hypertropie droite, l'image rouge apparaît sous la lumière blanche.

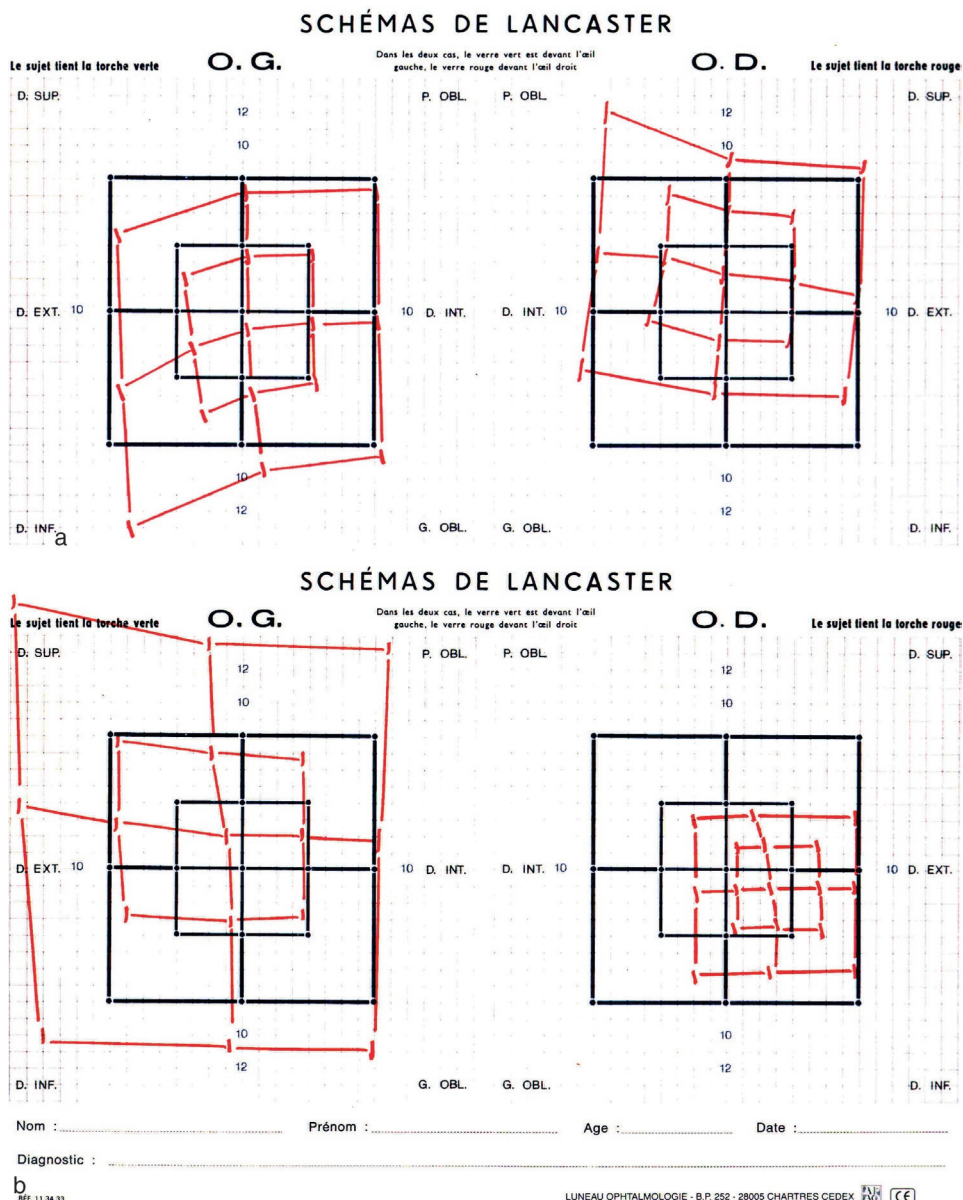
e. Dans le cas d'une hypertropie gauche, l'image rouge apparaît au-dessus de la lumière blanche.





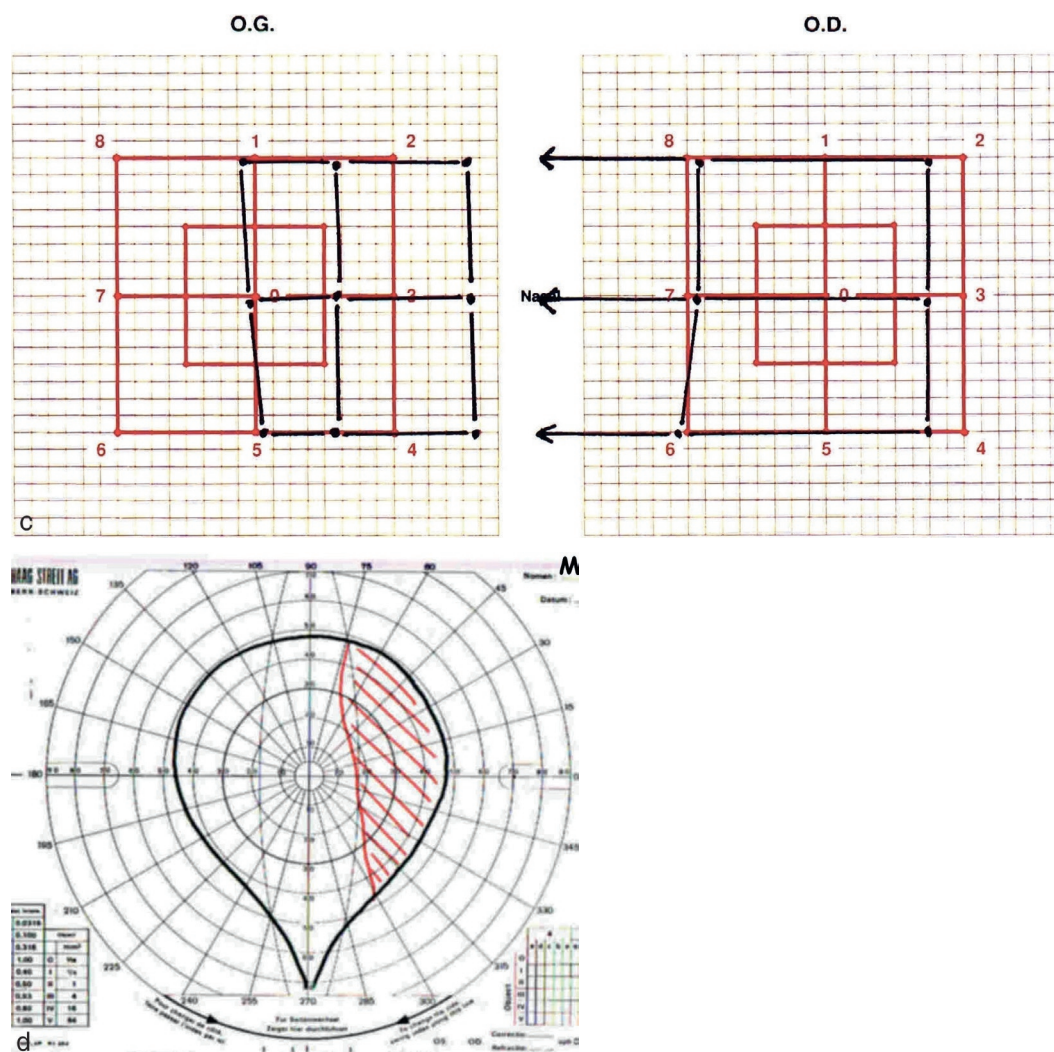
► **Figure 1.10** Exophorie décompensée.

Utilisation d'un écran translucide de Spielmann chez un patient accusant une diplopie horizontale fluctuante, sans paralysie oculomotrice manifeste (a). L'interposition de l'écran translucide met en évidence une exodéviatation de l'œil sous écran (b), conduisant au diagnostic d'exophorie décompensée.



► **Figure 1.11** Exemples de relevés coordimétriques.

Examen coordimétrique de Heiss-Weiss dans une : paralysie du IV droit (a), paralysie du III droit (b).



► **Figure 1.11 Suite.**

Examen coordimétrique de Heiss-Weiss dans une paralysie du VI gauche (c). Champ visuel binoculaire du regard chez un sujet avec une paralysie du VI droit (d). La diplopie est perçue dans une région (en rouge) du champ visuel latéral droit.

rouge/verte pour chaque œil), ayant dans la main une torche qui doit projeter un trait lumineux (rouge ou vert) sur un écran. Le patient doit superposer ces traits sur les traits projetés par l'examineur, muni de l'autre torche. En cas de paralysie oculomotrice, il existe une incohérence entre les points projetés et les points perçus. Le relevé de ces différences crée un graphique coordimétrique. Le test de Hess-Weiss est une version simple et rapide qui permet de quantifier une cyclodéviations, lorsque le patient utilise une torche de Krats. Comme pour l'examen au verre rouge, l'évaluation de la déviation nécessite une bonne coopération du patient et un état sensoriel conservé. En pratique, le schéma (le carré) plus petit indique l'œil ayant un trouble oculomoteur. Lors d'une atteinte ancienne, il existe un passage à la concomitance et une interprétation plus difficile des schémas symétriques;

- le **champ visuel binoculaire du regard** correspond à l'espace perçu conjointement par les deux yeux lors de leur déplacement dans toutes les directions du regard. L'examen s'effectue à l'aide d'une coupole de Goldmann.

Le patient équipé de lunettes dissociantes (verre rouge devant un œil, verre vert devant l'autre œil), tête fixe, suit du regard le déplacement du spot lumineux indice V/4 et signale le dédoublement du spot. L'examen permet de délimiter les zones de vision monoculaire, les zones de fusion et les zones de diplopie. Le champ visuel binoculaire du regard permet d'objectiver la gêne fonctionnelle causée par la diplopie (figure 1.11d) et de suivre l'évolution de la paralysie oculomotrice dans le temps.

#### Références

- [1] Danhaivijitr C, Kennard C. Diplopia and eye movement disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75 : 24–31.
- [2] Leigh RJ, Zee DS. *The neurology of eye movements*. 4th ed Oxford : University Press; 2015.
- [3] Bioussé V, Newman NJ. *Neuro-Ophthalmology illustrated*. New York : Thieme medical publisher; 2009.
- [4] Liu GT, Volpe NJ, Galetta SL. *Neuro-Ophthalmology : diagnosis and management*. 2nd ed Philadelphia : Saunders Elsevier; 2010.
- [5] Wong AMF. *Eye movement disorders*. Oxford, New York : Oxford University Press; 2008.



## Chapitre 2

# Moyens d'étude de la fonction visuelle

## Acuité visuelle, sensibilité aux contrastes et vision des couleurs

X. Zanlonghi

La mesure de l'acuité visuelle est utile pour :

1. mesurer et corriger les troubles de réfraction ;
2. détecter, quantifier et suivre une pathologie des voies visuelles ;
3. évaluer l'aptitude/inaptitude en cas de déficience visuelle.

Il existe plusieurs mesures et notations de l'acuité visuelle ([tableau 2.1](#)), l'échelle de Monoyer étant encore très souvent utilisée en clinique. Elle a comme inconvénient majeur sa progression arithmétique, qui fait que la différence d'angle apparent est beaucoup plus grande entre 1/10 et 2/10 qu'entre 9/10 et 10/10. Cet inconvénient n'existe pas lorsque l'on utilise des échelles logarithmiques [1], comme par exemple la *Early Treatment Diabetic Retinopathy Study* ou ETDRS ([figure 2.1](#)). Une progression de 3 lignes de la table de l'ETDRS correspond à un doublement de l'angle visuel, sans lien avec l'acuité visuelle d'origine.

De nombreux facteurs peuvent faire varier l'acuité visuelle (la taille de la pupille, l'accommodation, l'âge, la topographie rétinienne). En pratique, si l'acuité photopique est maximale dans la fovéola, d'autres

facteurs psychophysiques y participent [2]. La mesure de l'acuité visuelle de près est un test de lecture qui évalue surtout les capacités lexiques des sujets. La vision de près, conditionnée par l'accommodation, le myosis, etc., est également perturbée par l'existence d'un scotome paracentral, fréquent en pathologie neuro-ophtalmologique [3].

L'emploi des chiffres ou des lettres suppose que le sujet soit alphabétisé. Dans le cas contraire, on peut utiliser des signes divers construits sur le même principe que les lettres. Pour les enfants, on emploie des figures familières dont le tracé est choisi empiriquement pour s'approcher du résultat donné par l'anneau de Landolt. Enfin chez l'enfant en âge préverbal, ou chez les patients trop peu coopérant, nous ferons appel aux techniques du regard préférentiel ou « bébé-vision », poursuite de mires structurées, potentiels évoqués visuels (PEV) damiers.

### Sensibilité aux contrastes

La mesure de la vision d'un objet ou d'une image ne se limite pas à la mesure de l'acuité visuelle. L'étude de la perception du contraste de luminance permet une appréciation de la capacité visuelle globale et de la fonction visuelle neurosensorielle. Une atteinte de la vision des contrastes (en l'absence d'anomalie décelable sur l'abérrométrie) suggère l'existence d'une anomalie rétinienne maculaire, du nerf optique ou des voies visuelles chiasmatiques ou rétrochiasmatiques. En pratique, on présente au patient des réseaux (barres alternativement claires et sombres), définis par leurs fréquences spatiales (mesurées en cycles par degré) et par leur contraste ([figure 2.2](#)). Il est possible de simplifier l'examen en mesurant une seule fréquence spatiale, avec des planches type Pelli-Robson [4] ou Mars® [5]. Le contraste est souvent exprimé en pourcentage : 98 % étant un contraste très élevé, 3 % un contraste très faible.

Il est possible d'étudier le contraste temporel : si la luminosité fluctue de façon sinusoïdale à une fréquence donnée, la perception de la fluctuation sera variable

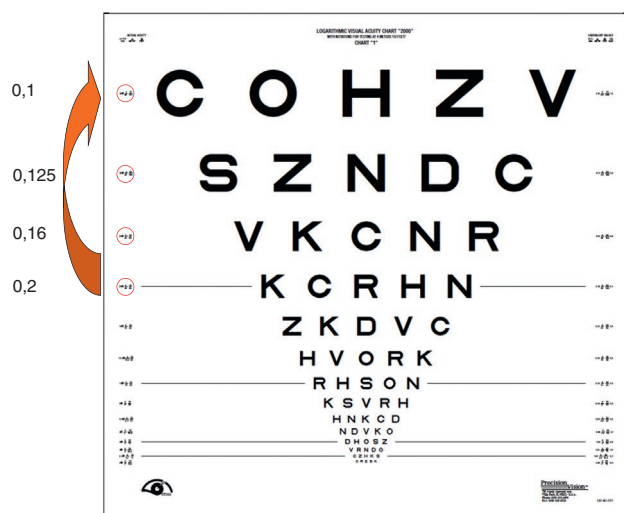
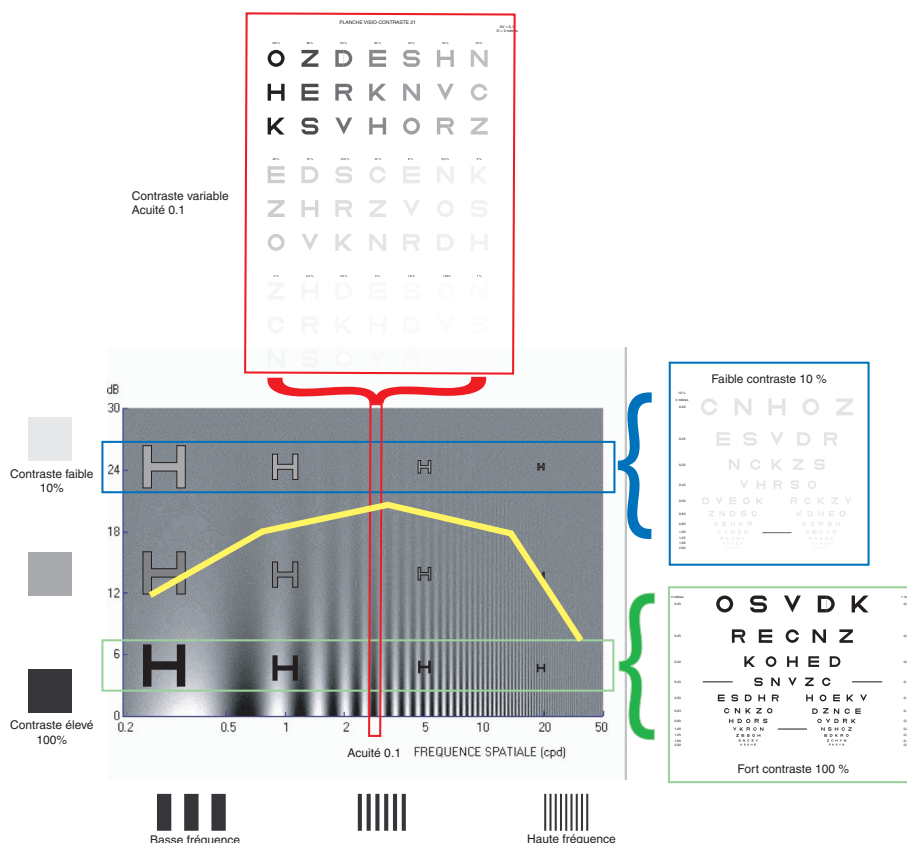


Figure 2.1 Échelle logarithmique de mesure de l'acuité visuelle.



► **Figure 2.2** Mesure de la vision des contrastes.

selon le contraste. En pratique, la stimulation se fait par un écran sur lequel défilent des barres verticales en alternance, noire et blanche, de fréquence spatiale et de contraste variable. Le contraste spatial et le contraste temporel explorent respectivement les canaux P et M. Les canaux P (contraste spatial) sont caractérisés par leur faible sensibilité au contraste et leur haute résolution spatiale, ils jouent donc un rôle dans l'acuité visuelle, la discrimination des formes et des couleurs. Les canaux M (contraste temporel) sont caractérisés par leur absence de sensibilité à la couleur, leur haute sensibilité au contraste, leur basse résolution spatiale, leur rapide résolution temporelle. Après l'âge de 40 ans, il existe une diminution de la sensibilité pour les hautes fréquences avec un pic de sensibilité décalé vers les basses fréquences. Plusieurs paramètres sont étudiés (voir [figure 2.2](#)) :

1. la fréquence de coupure haute qui est une acuité visuelle en « réseaux » (entre 3 et 5 cycles par degré à l'âge de 1 mois et entre 30 et 40 cycles par degré chez l'adulte) ;
2. la fréquence de coupure basse ;
3. le pic de sensibilité ;
4. les valeurs de seuil par fréquence spatiale.

## Vision des couleurs

Une perception anormale des couleurs (dyschromatopsie) peut être d'origine congénitale (DC), ou acquise (DA) [6]. Les DA sont assez souvent unilatérales ou asymétriques ; elles sont évolutives et perçues consciemment par les sujets. Une DA bilatérale et symétrique impose la recherche d'une cause toxique ou génétique. Le type de

DA peut avoir un lien avec le siège de la lésion causale. Ainsi, les neuropathies optiques acquises s'associent souvent à une dyschromatopsie d'axe vert-rouge de type II. Les anomalies centrales de la vision colorée sont de trois types : la cécité corticale chromatique (qui est un trouble perceptif) ; l'amnésie du nom des couleurs (trouble conceptuel) ; l'agnosie chromatique (le sujet reconnaît la couleur et l'objet mais ne sait plus les associer).

Lors des dyschromatopsies héréditaires liées à l'X (daltonisme), il existe une atteinte des cônes M ou des cônes L. Une altération des cônes L (rouge) provoque une protanomalie, alors qu'une atteinte des cônes M (vert) provoque une deutéranomalie. Une perte totale d'une opsine provoque un dichromatisme (protanopie, atteinte des cônes L et deutéranopie, par atteinte des cônes de type M). Dans un monochromatisme à cônes S, il existe une perte des deux opsines L et M.

## Démarche diagnostique

Parmi les tests utilisant des planches pseudo-isochromatiques, le test d'Ishihara permet d'évaluer l'intrication entre une DA et une éventuelle DC. On peut s'aider des tests SPP1, SPP2 et HRR (conçu pour dépister des DC et surtout pour les DA rouge-vert et les DA bleu-jaune). Afin de rechercher et quantifier une DA, on peut aussi effectuer l'appariement de pions colorés (dans un ordre croissant de complexité) : le test 15 Hue de Farnsworth saturé ([figure 2.3](#)) et, s'il est normal, le test 15 Hue désaturé de Lanthony, le test de 28 Hue et enfin le test de 100 Hue, ce dernier étant détaillé (85 pions) mais de réalisation longue.

**Tableau 2.1**  
Différentes notations de l'acuité visuelle

Catégorie OMS	Valeur LogMAR <sup>(1)</sup>	Notation Monoyer <sup>(2, 3)</sup>	Score ETDRS	Notation de Snellen distance de mesure à 4 mètres	Notation de Snellen à 20 pieds
Cat. 4. Cécité presque totale	+2,3	1/200 (voit bouger la main)			20/4000
	+2,1	1/120		4/480	20/2400
	+2	1/100 (CLD à 30 cm)		4/400	20/2000
	+1,9	1/80		4/320	20/1600
	+1,8	1/60		4/240	20/1200
	+1,7	1/50 (CLD à 1 m)		4/200	20/1000
Cat. 3. Cécité partielle	+1,6	1/40	5	4/160	20/800
	+1,5	1/30	10	4/120	20/600
	+1,4	1/25	15	4/100	20/500
Cat. 2. Baisse de vision, malvoyance, amblyopie bilatérale : déficience sévère	+1,3	1/20	20	4/80	20/400
	+1,2	1/16	25	4/63	20/320
	+1,1	1/12	30	4/50	20/250
Cat. 1. Baisse de vision, malvoyance, amblyopie bilatérale : déficience moyenne	+1	1/10	35	4/40	20/200
	+0,9	1,25/10	40	4/32	20/160
	+0,8	1,6/10	45	4/25	20/125
	+0,7	2/10	50	4/20	20/100
	+0,6	2,5/10	55	4/16	20/80
Vision rapprochée correcte	+0,5	3,2/10	60	4/12,5	20/63
	+0,4	4/10	65	4/10	20/50
	+0,3	5/10	70	4/8	20/40
	+0,2	6,3/10	75	4/6,3	20/32
Vision normale	+0,1	8/10 (7/10)	80	4/5	20/25
	0	10/10 (9/10)	85	4/4	20/20
	-0,1	12,5/10	90	4/3,2	20/16
	-0,2	16/10	95	4/2,5	20/12,5
	-0,3	20/10	100	4/2	20/10

<sup>(1)</sup> Seule la colonne avec les notations en angle visuel et la colonne avec les notations en LogMAR ont des valeurs exactes à un chiffre après la virgule. Toutes les autres colonnes sont des valeurs approchées avec une précision normalisée.

<sup>(2)</sup> Notation courante.

<sup>(3)</sup> N'utiliser les valeurs entre parenthèses que pour identifier le degré d'acuité visuelle.

CLD : compte les doigts.



► **Figure 2.3** Étude de la vision des couleurs par le test 15 Hue de Farnsworth.

## Références

- [1] Ferris FL, et al. Relative letter and position difficulty on visual acuity charts from the Early Treatment Diabetic Retinopathy Study. *Am J Ophthalmol* 1993; 116 : 735–40.
- [2] Zanlonghi X, Speeg-Schatz C. Les techniques d'exploration : acuité visuelle. In : Risse JF, editor. *Dir. Acuité visuelle. Rapport SFO, Exploration de la fonction visuelle*. Masson : Paris; 1999. p. 99–128.
- [3] Colenbrander A. Aspects of vision loss : visual functions and functional vision. *Visual Impairment Research* 2003; 5 : 115–36.
- [4] Pelli DG, Robson JG, Wilkins AJ. The design of a new letter chart for measuring contrast sensitivity. *Clin Vis Sci* 1988; 3 : 187–99.
- [5] Dougherty BE, Flom RE, Bullimore MA. An evaluation of the Mars Letter Contrast Sensitivity Test. *Optom Vis Sci* 2005; 82 : 970–5.
- [6] Leid J, Lanthony P, Roth A, et al. Les dyschromatopsies. *Bulletin des Sociétés d'ophtalmologie de France*. In : Marseille : éditions Lamy; 2001. p. 268. rapport annuel, no spécial.

# Les différentes techniques d'examen du champ visuel

S. Defoort-Dhellemmes

L'examen du champ visuel (CV) est une méthode non invasive aisément accessible, indispensable en neuro-ophtalmologie pour diagnostiquer et suivre l'évolution des pathologies touchant les voies optiques : la topographie du déficit du champ visuel permet d'affirmer et de localiser la lésion, elle différencie les atteintes visuelles d'origine préchiasmatique, chiasmatique et rétrochiasmatique. Le champ visuel est nécessaire à l'évaluation du handicap et des inaptitudes liés à ces pathologies : l'importance du déficit, sa profondeur et son étendue renseignent sur le déficit fonctionnel [1].

Le CV est la portion de l'espace dans laquelle l'œil immobile fixant droit devant peut détecter des stimuli. Ses limites sont définies par la morphologie de la face (rebords orbitaires, nez; [tableau 2.2](#)). L'examen du CV peut être clinique ou instrumental. Réaliser un examen du CV instrumental, c'est évaluer la sensibilité lumineuse en mesurant en différents points de l'espace la capacité à percevoir des tests de faible luminance présentés sur un fond éclairé de luminance fixe. La sensibilité aux stimuli lumineux dépend de nombreux facteurs : la répartition des cônes et bâtonnets, la luminance ambiante, les paramètres du stimulus. En ambiance diurne, elle est maximale au niveau

de la fovéa (zone de densité maximale des cônes) puis diminue vers la périphérie. Elle est nulle au niveau de la papille (dépourvue de photorécepteur) correspondant sur le CV à la tache aveugle (TA). L'anatomie fonctionnelle et la séméiologie des déficits sont traitées dans les chapitres dédiés.

Il existe des méthodes de dépistage manuelles et des méthodes de mesure instrumentales (périmétries). L'ophtalmologiste choisira, en tenant compte des données de l'examen clinique et de l'état du patient, celle(s) qui, alliant rapidité précision et fiabilité, répondra(ont) à ses questions. Les trois principaux périmètres automatisés sont actuellement : le Humphrey®, l'Octopus® et le Métrovision®, dont il existe plusieurs versions. Ils permettent de réaliser une périmétrie statique mais comportent également des programmes cinétiques.

## Méthodes manuelles ou cliniques

Le patient est assis à 1 mètre face à l'examineur. L'examen se déroule en monoculaire et en binoculaire (pour le patient et l'examineur) [2]. Deux variantes principales sont utilisées chez l'adulte :

- le **CV par confrontation**. L'examineur déplace sa main d'une manière centripète dans un plan vertical à mi-chemin entre les deux têtes, et cela successivement dans les quatre quadrants. Dès qu'il voit apparaître le stimulus, le patient le signale et l'examineur juge de la normalité ou non de sa réponse en fonction de ce qu'il perçoit lui-même;

**Tableau 2.2**  
Limites du champ visuel

Monoculaire				Binoculaire
Nasal	Temporal	Supérieur	Inférieur	Horizontal
50–60°	80–90°	45–50°	60–80°	180°



- Le **test de comptage des doigts**. L'examineur montre 1, 2 ou 5 doigts à 50 cm du patient, et à 45° environ de l'axe de fixation, dans les quatre quadrants du champ visuel. Le patient doit signaler à chaque fois combien il voit de doigts. S'il ne les voit pas, ceux-ci sont rapprochés vers le centre jusqu'à ce qu'ils puissent être vus. Dans les quadrants où ils ne peuvent être vus, il est nécessaire de s'assurer que le patient est capable de dire si les doigts bougent ou sont immobiles et, à défaut, s'il perçoit la lumière. Ce CV aux doigts est indiqué chez les patients incapables de faire un CV instrumental. Il est très utilisé en neuro-ophtalmologie, au lit du malade ou chez l'enfant pour mettre en évidence un déficit systématisé : déficits hémianopsiques et altitudinaux surtout. Quand un déficit est détecté, le résultat est fiable. Sa limite est une sensibilité faible pour les autres types de déficits.

## Périmétrie statique automatisée

Elle évalue la **sensibilité rétinienne** en mesurant le seuil de perception de **stimuli visuels à partir de cartes de points prédéfinis**. Ce seuil correspond au stimulus de plus faible luminance visible sur un fond éclairé. La sensibilité rétinienne s'exprime en décibel (dB), unité logarithmique d'intensité mesurant l'atténuation du stimulus à partir du stimulus le plus brillant que l'appareil peut produire (correspondant à 0 dB). Plus l'intensité du stimulus perçu est faible, plus la sensibilité rétinienne est grande et inversement. Certains paramètres tels que la luminance ambiante, la durée de présentation et l'intensité du stimulus le plus lumineux sont différents selon les appareils : les valeurs de sensibilité rétinienne pour un même sujet sont donc différentes selon la marque de l'appareil utilisé rendant difficile la comparaison de champs visuels faits avec des appareils différents. L'étude du CV statique est le plus souvent limitée aux **30 (ou 24) degrés centraux** d'excentricité (de part et d'autre du point de fixation). La détermination des déficits dans une zone donnée va dépendre de la densité des points de mesure dans cette zone. Un petit scotome peut ne pas être détecté s'il se situe dans une zone dépourvue de point. La **répartition des points de mesure** diffère d'un programme à l'autre. Si on veut étudier des points supplémentaires pour préciser l'examen, il faut utiliser un autre programme (par exemple, CV central : 10° centraux, périphérique : > 30° d'excentricité). La mesure du champ visuel s'effectue à partir d'une **carte de référence pour une tranche d'âge donnée**. Un ajustement individuel de cette carte est effectué en début d'examen par une mesure de seuil en quelques points. Il permet de prendre en compte les variations interindividuelles (par exemple, liées à l'opacité des milieux, la taille des pupilles), et aussi de raccourcir le temps d'examen et d'augmenter la sensibilité de détection des déficits. Les algorithmes de mesure de la sensibilité rétinienne actuellement utilisés permettent un bon compromis entre la durée de l'examen, sa précision et sa fiabilité :

- le *Swedish interactive threshold algorithm* (SITA) mis au point par Humphrey® pour le glaucome ;
- les stratégies rapides *fiber adapted static testing perimetry* (FAST) de Métrovision® et *tendency oriented perimetry* (TOP) d'Octopus®.

Ils s'adaptent en temps réel aux réponses du patient, chaque point étant dépendant du précédent et influençant le suivant.

La représentation des résultats suit un standard imposé par Humphrey®. La lecture d'un CV en neuro-ophtalmologie est décrite dans le [tableau 2.3](#).

Le CV central statique a un intérêt primordial dans le diagnostic et le suivi des atteintes des voies visuelles les plus fréquentes, car lorsque le CV est altéré en neuro-ophtalmologie, l'atteinte touche, à de rares exceptions près, le CV central et parce que les procédures d'examen standardisées permettent la quantification des déficits. Néanmoins, il est insuffisant pour apprécier l'étendue d'un déficit et donc le handicap [3,4].

## Périmétrie cinétique

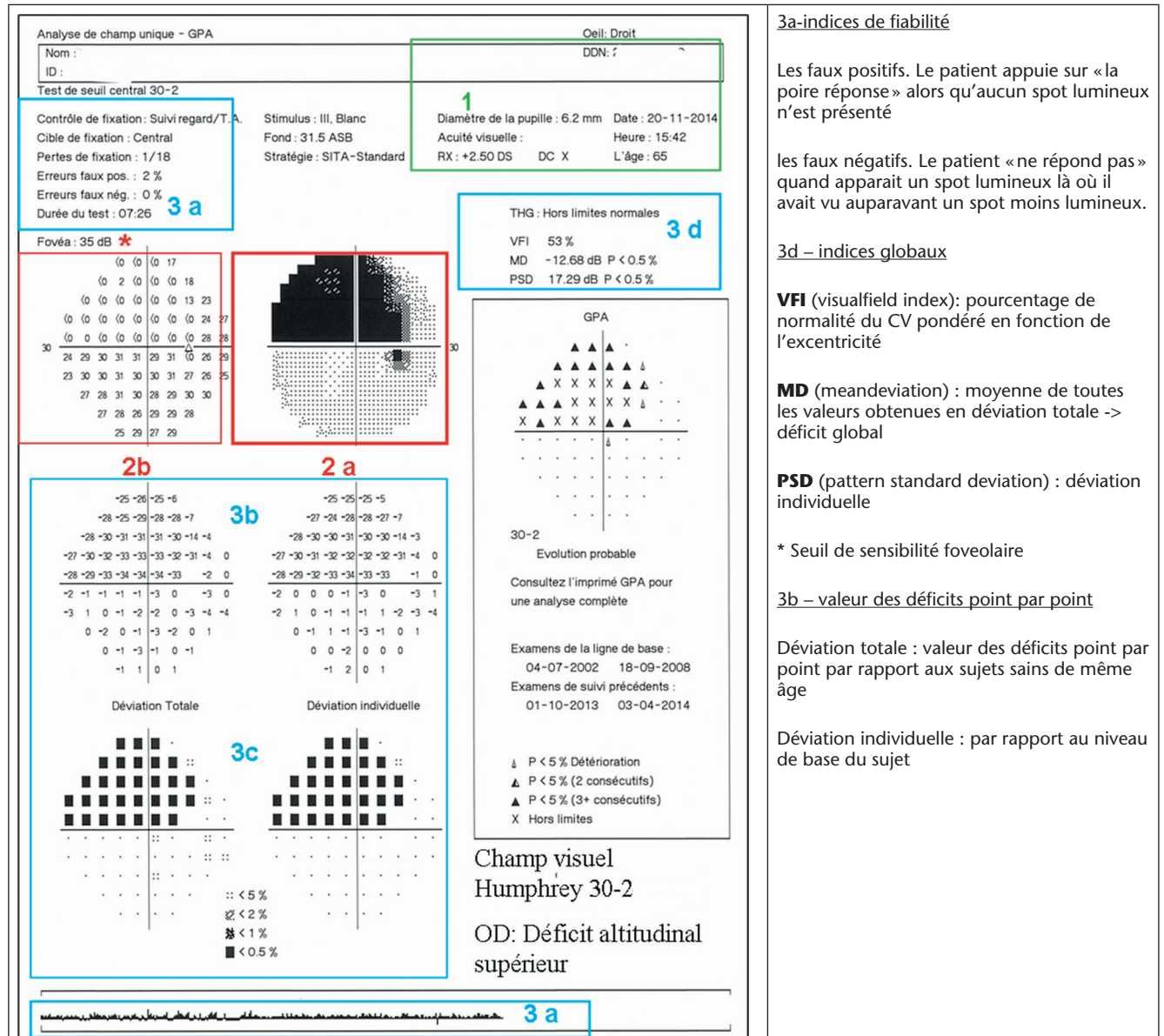
Un stimulus d'intensité donnée est déplacé le long des méridiens d'une zone périphérique vers le centre du champ visuel jusqu'à ce que le sujet le détecte. L'intensité du stimulus est obtenue en combinant taille (notée en chiffres romains V à I du plus grand au plus petit) et luminance du test (en chiffres arabes). La vitesse de déplacement du stimulus doit être constante. Ce facteur qui contribue à la reproductibilité de l'examen est difficile à respecter en périmétrie cinétique manuelle. Tous les points de sensibilité identique pour un stimulus sont reliés pour former un isoptère qui représente la limite externe de perception de ce stimulus. Trois isoptères sont en général étudiés :

- un isoptère périphérique, le V4 ;
- un isoptère moyen, le I3 (ou parfois le I2 chez les sujets jeunes) dont les limites sont en nasal : 30–40° et en temporal : 50–60° ;
- un isoptère central le I2 (ou I1) qui passe à l'extérieur de la TA.

La TA est un scotome absolu de 6° de large sur 7° de haut, son centre est situé à 15° en temporal et à 2° au-dessous du méridien horizontal. Ses limites sont mesurées en déplaçant le spot lumineux de façon radiaire du « non vu vers le vu » à partir de son centre présumé ([figure 2.4](#)).

## Périmétrie de type Goldmann

Elle combine CV cinétique (principalement) et statique. Elle permet d'étudier l'ensemble du CV et de détecter les rares atteintes isolées du CV périphérique (amputation de la demi-lune temporale). L'examineur peut intervenir à tout moment sur la stratégie d'examen (pause, contrôle de points). Il peut déplacer le spot dans diverses directions : pour définir les limites d'un déficit par rapport au méridien vertical, notion essentielle en neuro-ophtalmologie ou rechercher des scotomes entre les isoptères. L'étude du CV central est moins

**Tableau 2.3****Analyse d'un champ visuel en neuro-ophtalmologie****Tableau 2 : Analyse d'un champ visuel en neuro-ophtalmologie**

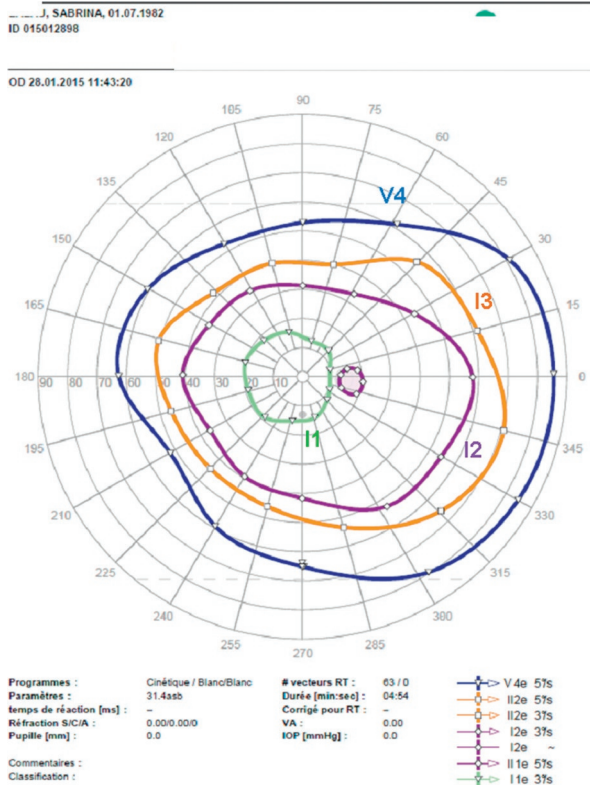
- 1- vérifier l'âge du patient qui détermine la carte de référence du CV, l'absence de myosis < 3 mm et l'adéquation de la correction optique portée (de près pour le CV central) (1);
- 2-Rechercher un déficit du champ visuel et l'analyser sur les cartes en niveau de gris (ou en codes colorés), représentation qui attire d'emblée l'attention sur un déficit, sa forme, sa localisation (2a). Il s'agit d'une transcription en couleur des valeurs de sensibilité (en dB) obtenues en chaque point testé (2b). Plus la sensibilité est faible, plus la couleur est sombre. Chez un sujet normal la carte est grisée (ou blanche). Elle peut être trompeuse car les zones testées sont également grisées par interpolation des valeurs obtenues pour les point qui l'entourent : une zone qui apparaît déficitaire entre les points de mesure ne correspond pas forcément à un déficit réel.
- 3- Il faut donc apprécier la réalité et les caractéristiques des déficits en fonction de la qualité des réponses du patient (indices de fiabilité) (3a), des cartes de déficit (3b) et de probabilités des déficits (3c) et des indices globaux (3d). Ces derniers sont utiles au suivi de l'évolution du CV.

précise qu'avec la périmétrie statique et l'examen dépend davantage de l'opérateur (il doit savoir quoi rechercher pour que l'examen allie précision et rapidité). En périmétrie manuelle (Goldmann), les déficits ne sont pas quantifiables, alors qu'ils le sont avec les

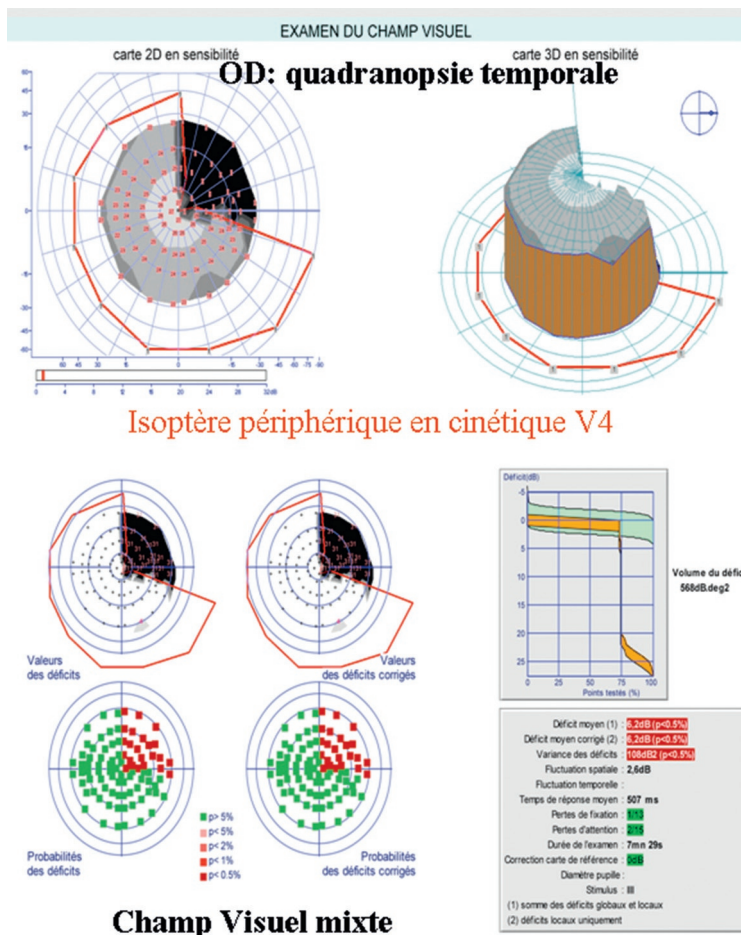
nouveaux périmètres combinant les modes cinétique et automatique (Octopus® et Métrovision®). La périmétrie mixte (Métrovision®) qui associe l'étude cinétique de l'isoptère périphérique V4 et un CV statique central est intéressante en neuro-ophtalmologie (figure 2.5).

## Autres méthodes

La **micropérimétrie** est destinée à localiser précisément le déficit. Elle est basée sur la superposition du CV et des données anatomiques d'imagerie rétinienne : photographie de fond d'œil, angiographie, *optical coherence tomography* (OCT), *scanning laser ophthalmoscopy* (SLO). Elle est peu utilisée en neuro-ophtalmologie et sert le plus souvent à l'étude des affections maculaires. La **périmétrie binoculaire** est adaptée à l'évaluation du handicap visuel et des aptitudes. Le CV binoculaire est pratiqué avec la **grille d'Esterman**. Il est découpé en 85 surfaces de tailles inégales à l'intérieur desquelles un stimulus très lumineux d'intensité III4 va être présenté une fois. Chaque point non vu correspond à 1 % d'invalidité. Ce CV ne peut être utilisé pour le diagnostic, mais il est obligatoire en aptitude professionnelle pour de nombreux métiers. Il participe à l'évaluation des possibilités visuelles résiduelles. L'**étude du CV périphérique binoculaire avec un test V4** est un test intéressant pour statuer sur les aptitudes à la conduite. Le **test d'Amsler** peut être utilisé pour détecter, en cas de gêne à la lecture, un scotome latéral homonyme ou bitemporal.



► **Figure 2.4** Champ visuel automatique Octopus 900® selon la méthode Goldmann : sujet normal.



► **Figure 2.5** Champ visuel mixte Métrovision-MonCVone® associant un CV statique central et un isoptère périphérique : quadranopsie temporelle supérieure.



## Références

- [1] Zanlonghi X, Defoort-Dhellemmes S. Le champ visuel. In : Defoort-Dhellemmes S, Meunier I, editors. Du signe clinique au diagnostic. Imagerie et exploration de la vision. Bulletin des Sociétés d'ophtalmologie de France, rapport ; 2012. p. 35–51.
- [2] Risse JF. Étude du champ visuel. In : Risse JF, editor. Dir. Exploration de la fonction visuelle. Rapport de la Société française d'ophtalmologie. Paris : Masson ; 1999. p. 153–235.
- [3] Vignal C, Miléa D. Neuro-ophtalmologie, American Academy of Ophthalmology. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2009–2010. p. 100–6.
- [4] Walsh TJ. Visual Fields. 3rd ed.: Oxford University Press/American Academy of Ophthalmology ; 2011.

# Explorations électrophysiologiques

M. Robert, O. Zambrowski, I. Ingster-Moati

Le développement des techniques d'exploration de la rétine et du nerf optique a profondément modifié les indications des examens de la fonction visuelle en neuro-ophtalmologie. Ces examens peuvent être séparés en deux groupes : les examens psychophysiques, subjectifs (chapitres 2.1 et 2.2) et les examens électrophysiologiques. Ces derniers ont pour avantage d'être objectifs, quantitatifs et qualitatifs, reproductibles, non invasifs, alors que la participation du patient est moins impérative ; ils sont en revanche consommateurs de temps et nécessitent un personnel médical et paramédical expérimenté.

Les examens électrophysiologiques les plus utilisés ainsi que leur principal intérêt en neuro-ophtalmologie sont reportés dans le [tableau 2.4](#). Un bilan électrophysiologique associe un ou plusieurs examens, choisis dans le but de répondre à une ou plusieurs questions cliniques précises ; il est donc adapté à chaque patient. Comme en imagerie, il n'existe pas de « bilan standard ».

De même que le médecin prescripteur devra fournir le maximum d'informations cliniques afin d'orienter au mieux la réalisation des examens, le médecin électrophysiologiste devra mentionner dans son compte rendu les conditions exactes d'examens (la nature des stimulations utilisées, le matériel employé, le type et le positionnement des électrodes) et devra décrire les réponses élec-

trophysiologiques (morphologie, symétrie, amplitude et temps de culmination des différentes ondes par rapport aux normes du laboratoire). Une synthèse répondant aux questions posées sera rédigée, décrivant les dysfonctions des différentes structures testées. Plus le contexte clinique sera complet, plus la conclusion orientera le médecin prescripteur sur le diagnostic clinique final.

## Électrorétinogrammes : leur principe, ce qu'ils explorent

### ● Électrorétinogramme global (focal electroretinogram ou fERG)

L'électrorétinogramme (ERG) global teste la réponse des différentes structures de l'ensemble de la surface de la rétine neurosensorielle grâce à des stimulations d'intensité variable dans des ambiances lumineuses différentes [1]. On peut ainsi différencier l'atteinte des cônes, celle des bâtonnets, mais aussi celle de la rétine interne ([figure 2.6](#)).

L'ERG global ne permet pas de faire une cartographie de l'atteinte rétinienne. Il ne sera modifié que

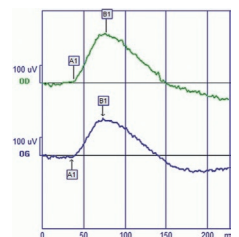
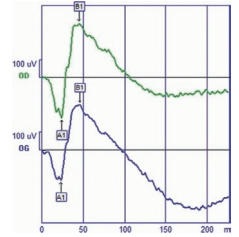
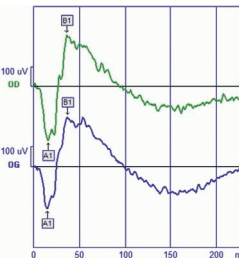
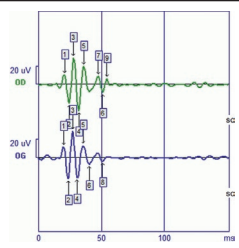
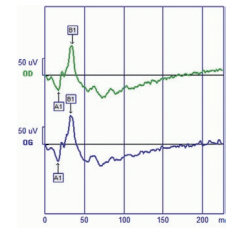
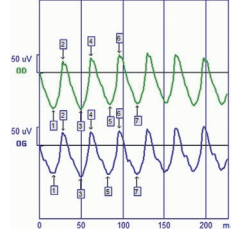
**Tableau 2.4**

**Principaux examens électrophysiologiques : structures testées et principal intérêt en neuro-ophtalmologie**

Type d'examen	Structures testées	Principal intérêt
Électrorétinogramme global	Systèmes scotopique (bâtonnets), photopique (cônes) et rétine interne	Diagnostiquer une dysfonction rétinienne Exemples : dystrophie rétinienne (rétinite pigmentaire) ou dysfonction stationnaire de la rétine interne associées à une affection neurologique, pathologie paranéoplasique type CAR ( <i>carcinoma associated retinopathy</i> )
ERG damiers, dit <i>pattern</i>	Trois étages fonctionnels des 15° centraux de la rétine	Diagnostiquer une maculopathie atypique (inflammatoire, dégénérative ou toxique) ou occulte Diagnostiquer une neuropathie optique Quantifier l'atteinte Différencier ces deux diagnostics
ERG multifocal	Cônes des 40° centraux de la rétine	Diagnostiquer une maculopathie atypique (inflammatoire, dégénérative ou toxique) ou occulte Localiser cette atteinte au niveau de la macula La différencier d'une neuropathie optique
Potentiel évoqué visuel : flashes, damiers alternants et damiers ON-OFF	Ensemble de la voie maculaire depuis la rétine jusqu'au cortex occipital	Localiser et quantifier une atteinte des voies visuelles (du nerf optique, du chiasma, des bandelettes ou des radiations optiques)

**Tableau 2.5**

Les six séquences de l'ERG global selon le protocole ISCEV

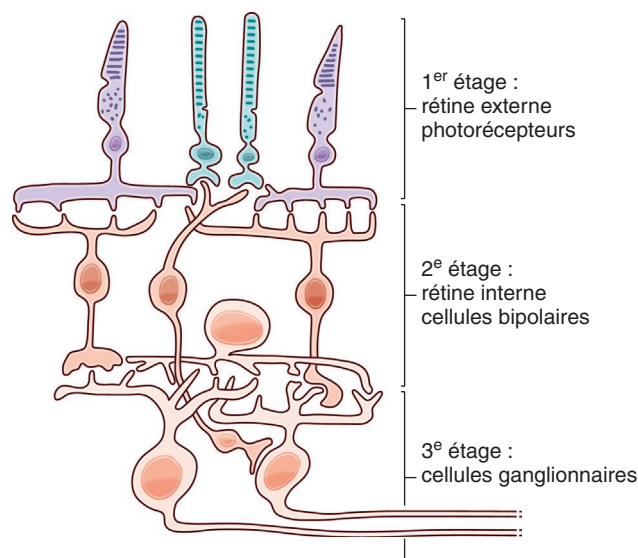
Type d'ambiance lumineuse	Intensité de la stimulation (cd.s.m <sup>-2</sup> )	Structures testées	Réponse normale
Adaptation à une ambiance scotopique (DA) 20 min	DA0.01 <i>Rod response</i>	Dépolarisation des cellules bipolaires des bâtonnets (onde b; il n'y a pas d'onde a)	
	DA3.0 <i>Mixed response</i>	Hyperpolarisation des photorécepteurs (onde a) et dépolarisation des cellules bipolaires (onde b) des systèmes des cônes et des bâtonnets	
	DA10.0 <i>Mixed response to bright flash</i>	photorécepteurs du système des cônes, les bâtonnets (onde a) et les cellules bipolaires (onde b)	
	<i>Dark adapted oscillatory potentials (Scot OPS)</i>	Réponses provenant de la rétine interne et moyenne	
Adaptation à une ambiance photopique (LA) 5 min	LA3.0 <i>Cone response</i>	Hyperpolarisation des photorécepteurs du système des cônes (onde a) et dépolarisation des cellules bipolaires (onde b)	
	Flicker 30 Hz <i>Flicker response</i>	Réponses spécifiques provenant des cellules bipolaires des cônes M et L	

DA : dark adapted; LA : light adapted; Rod réponse : réponse des bâtonnets; Mixed response : réponse mixte; Mixed response to bright flash : réponse mixte aux flashes intensées; Dark adapted oscillatory potentials : potentiels oscillatoires scotopiques; Cone response : réponse des cônes. Flicker response : réponse flicker.

si au moins 20 % de la surface rétinienne globale est altérée. Ainsi, une atteinte limitée à la macula (moins de 5 % de cette surface) ne modifiera pas les réponses : l'acuité visuelle sera alors effondrée et l'ERG global normal. À l'inverse, dans des affections avec atteinte périphérique même à un stade débutant (exemple : dystrophie bâtonnets-cônes débutante), les réponses

seront altérées alors que l'acuité visuelle sera normale.

La réalisation de l'ERG global a été standardisée par l'*International Society for Clinical Electrophysiology of Vision* (ISCEV). Le protocole, réalisé après dilatation pupillaire, comprend aujourd'hui six étapes distinctes correspondant à des stimulations différentes (tableau 2.5). Ce protocole permet de répondre



► **Figure 2.6** Les trois étages de la rétine neurosensorielle.

à un grand nombre de problématiques en neuro-ophtalmologie, où l'ERG a pour but principal d'éliminer une atteinte rétinienne sous-jacente ou associée passée inaperçue.

### ● **Électrorétinogrammes locaux : ERG multifocal et ERG pattern**

Contrairement à l'ERG global, ils testent la réponse de zones bien localisées de la rétine neurosensorielle, après stimulation d'une aire rétinienne précise.

#### **ERG multifocal (multifocal electroretinogram ou mfERG)**

Il étudie la réponse des cônes maculaires après une stimulation alternante d'hexagones (généralement 61) centrés sur la fovéa, répartis sur les 50° centraux et organisés en anneaux concentriques. Pour cet examen, le patient doit être compliant et doit avoir une acuité visuelle minimale lui permettant de fixer le centre de l'écran pendant tout le temps de l'examen (5 minutes par œil). Il sera réalisé en ambiance photopique, avec port de la correction optique de près, après dilatation pupillaire. Les résultats sont présentés sous la forme d'une cartographie rappelant celle d'un champ visuel (figure 2.7). En neuro-ophtalmologie, il permet de confirmer l'implication des photorécepteurs de la macula quand l'imagerie rétinienne est atypique ou normale (maculopathie « occulte », diagnostic différentiel d'une neuropathie optique).

#### **ERG pattern ou ERG damiers**

Il teste les réponses des différentes structures de la rétine neurosensorielle de la région maculaire grâce à une stimulation structurée en damiers centrée sur les 15° centraux de la rétine. Les réponses permettent de distinguer l'activité des deux premiers étages fonctionnels de la macula – cônes et cellules bipolaires de cônes (P50) – et de celle du troisième étage – cellules ganglionnaires de

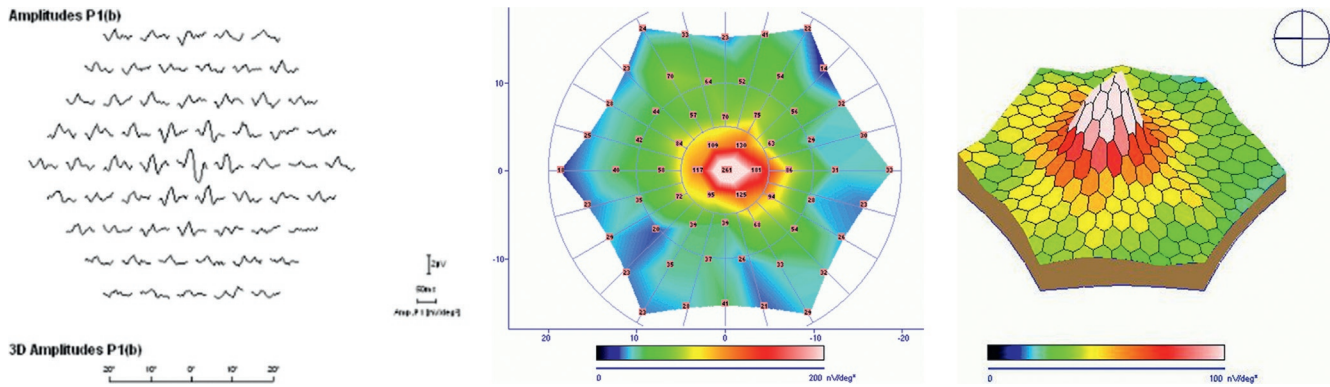
la voie maculaire (N95) (figures 2.6 et 2.8). Cet examen, de réalisation plus facile que l'ERG multifocal, a un intérêt majeur en neuro-ophtalmologie, notamment dans le cadre du diagnostic ou de la surveillance de certaines neuropathies optiques toxiques, ou pour s'assurer du fonctionnement normal de la macula afin de pouvoir interpréter des potentiels évoqués visuels anormaux.

## **Potentiels évoqués visuels**

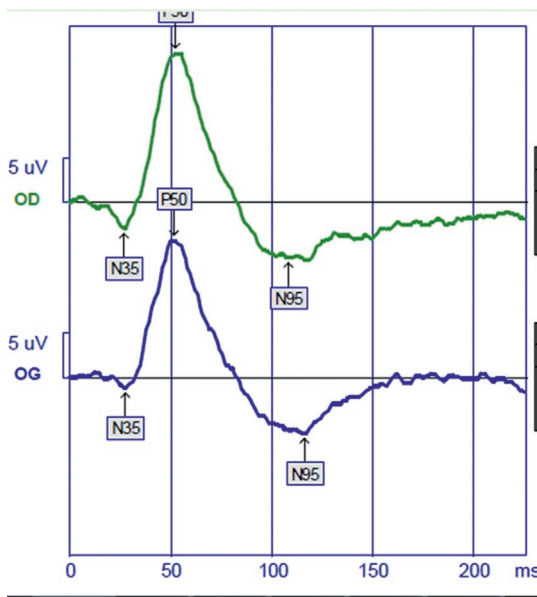
### ● **Principes, ce qu'ils explorent**

Les potentiels évoqués visuels (PEV) représentent les différences de potentiels enregistrés au niveau des cortex occipitaux en réponse à une stimulation rétinienne (figure 2.9). Compte tenu de l'amplification maculaire au niveau cortical, les PEV explorent la voie maculaire, soit l'ensemble des structures visuelles depuis la rétine maculaire jusqu'au cortex occipital. Leur altération signe donc une dysfonction de la macula si les voies visuelles fonctionnent normalement ou une dysfonction des voies visuelles rétrobulbaires si la macula fonctionne normalement. Cet examen ne peut donc être interprété sans avoir testé au minimum la fonction maculaire (souvent par un ERG pattern) et si besoin la fonction rétinienne globale.

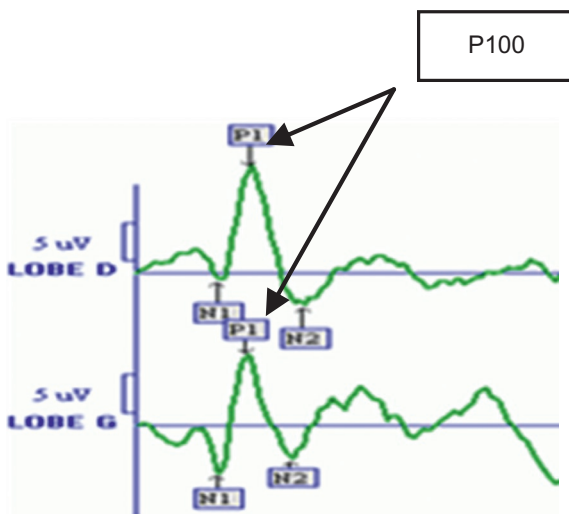
La réalisation des PEV est simple : le patient, pupilles non dilatées, est placé généralement à 1 m de l'écran, avec sa correction optique de loin; on teste chaque œil séparément (les tests binoculaires ne sont pas systématiques); les électrodes actives sont posées en regard de l'inion, soit sur la ligne centrale, soit décalées de 1,5 cm de part et d'autre en regard des lobes droits et gauches du cortex occipital, sur le cuir chevelu après nettoyage et gommage de la peau. Au cours de l'examen plusieurs types de stimulations peuvent être utilisés. Le protocole est, là encore, à adapter en fonction du contexte clinique. Il comporte généralement des stimulations :



► **Figure 2.7** Exemple d'ERG multifocal normal.



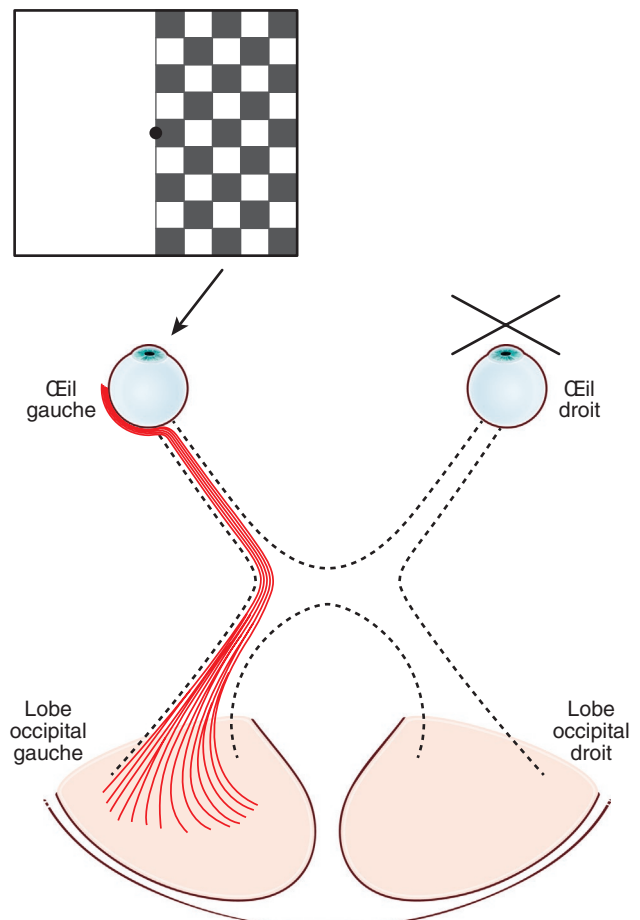
► **Figure 2.8** Exemple d'ERG pattern normal.



► **Figure 2.9** Exemple de PEV par damiers alternants normaux.

- par damiers alternants de tailles différentes (60', 30', 15');
- par flashes en cas d'anomalie importante des réponses aux damiers alternants;
- si besoin par damiers de type ON-OFF ou par hémichamp : temporal droit, temporal gauche, nasal droit, nasal gauche (figure 2.10).

Souvent méconnues, mais d'un intérêt majeur en neuro-ophtalmologie, ces dernières sont très utiles dans les dysfonctions chiasmatiques et rétrochiasmatiques ou dans les bilans de nystagmus.



► **Figure 2.10** Intérêt des stimulations par hémichamps. Exemple d'une stimulation de l'hémichamp visuel nasal de l'œil gauche. L'œil droit est occlus; l'écran de stimulation montre un hémidamier dans l'hémichamp visuel droit correspondant au champ visuel nasal de l'œil gauche, qui stimule l'hémi-rétine temporale gauche; le seul cortex occipital gauche répond.



Les réponses obtenues dépendent de la bonne fixation du centre de l'écran par le patient, de la transparence des milieux oculaires et du bon fonctionnement de chacune des structures visuelles depuis la cornée jusqu'au cortex occipital; elles ne permettent pas toujours de localiser l'atteinte précisément. Après avoir vérifié l'intégrité du fonctionnement de la macula, il sera généralement possible de localiser le siège d'une dysfonction des voies visuelles et si besoin de la quantifier (nerfs optiques, chiasma, voies visuelles rétinochiasmatiques).

Afin d'interpréter correctement les réponses des PEV et avant de donner une information sur la latéralisation de l'atteinte, il est essentiel de bien connaître le principe de latéralisation anatomique ou paradoxale des réponses (figure 2.11). En effet, en fonction du type de stimulation employée, le signal recueilli par l'électrode de recueil occipitale, par exemple droite, peut certes provenir du cortex occipital droit (on dit que la latéralisation de la réponse est «anatomique»), mais elle peut aussi, dans d'autres cas, provenir du cortex occipital opposé, gauche (on dit que la latéralisation de la réponse est «paradoxe»). Ainsi, lorsque la stimulation est faite par damiers alternants de grande taille projetés sur une grande surface (ce qui est souvent le cas, notamment chez l'enfant ou lors des stimulations par hémichamp), la latéralisation de la réponse est paradoxale, alors que lorsque la stimulation est faite par des damiers ON-OFF, la latéralisation de la réponse est anatomique.

## ● Applications en neuro-ophtalmologie

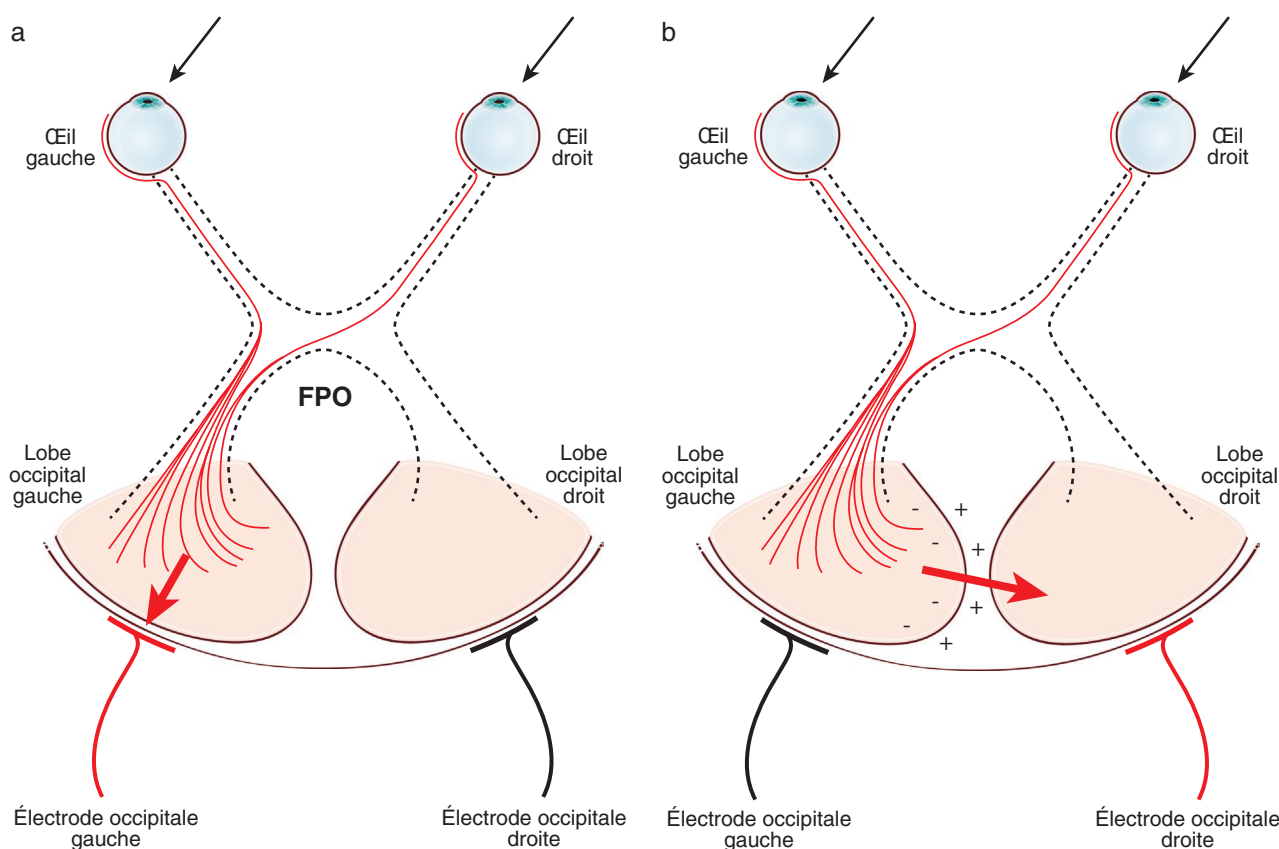
### Névrites optiques : évaluer les dysfonctions à la phase aiguë, la récupération, la perte axonale

Dans les cas typiques, l'électrophysiologie est aujourd'hui peu utile en pratique. Dans les cas atypiques, l'ERG *pattern* et les PEV par damiers alternants sont intéressants pour quantifier :

- le bloc de conduction à la phase aiguë (diminution des amplitudes de la N95 de l'ERG *pattern* et de la P100 des PEV par damiers alternants);
- les effets de la démyélinisation (augmentation du temps de culmination de l'onde P100, à ne pas confondre avec une pseudo-augmentation du temps de culmination de la P100 correspondant en fait à son remplacement par la P135 paramaculaire dans le cas d'un scotome central);
- la remyélinisation progressive des nerfs optiques dans les deux années suivant l'épisode;
- la perte axonale et la dégénérescence rétrograde des fibres ganglionnaires. La persistance d'une amplitude diminuée de la N95 et de la P100 après 1 mois d'évolution constitue le marqueur d'une névrite optique passée et peut être utile au diagnostic positif d'une sclérose en plaques dans certains cas en objectivant la dissémination des atteintes [2].

### Tumeurs de la région optochiasmatique

Les PEV montrent tous les signes d'une asymétrie croisée de type altération de la décussation. La diminution



► **Figure 2.11** Latéralisation anatomique (a) et paradoxale (b).

Avec certains types de stimulations (exemple : damiers ON-OFF), la réponse des PEV recueillie par l'électrode occipitale gauche provient du cortex occipital gauche (on parle de latéralisation anatomique); avec d'autres types de stimulations (ex. : damiers alternant de grande taille), la réponse des PEV recueillie par l'électrode occipitale droite provient du cortex occipital gauche, et vice versa, en raison de l'orientation anatomique du cortex occipital (on parle de latéralisation paradoxale). Exemple de la stimulation théorique des deux hémichamps visuels droits, d'après D. Thompson.



d'amplitude de la N95 serait un bon marqueur pronostique du potentiel de récupération postopératoire. Cette évaluation fonctionnelle est particulièrement utile dans les cas où les examens psychophysiques ne sont pas possibles [2].

### Autres indications

Les autres indications comportent : le dépistage et la surveillance des hypertensions intracrâniennes chez le nourrisson ; le dépistage et la surveillance de la neurotoxicité de certains médicaments (notamment l'éthambutol) ; le diagnostic différentiel difficile, malgré les examens d'imagerie, entre une neuropathie optique et une dystrophie rétinienne ou une maculopathie (particulièrement chez le nourrisson, où la réalisation de l'imagerie est parfois problématique, et dans des situations pouvant associer une atteinte de la rétine et une atteinte du nerf optique). Enfin l'électrophysiologie a un rôle important dans le diagnostic d'une atteinte anorganique de la fonction visuelle. Ce diagnostic est souvent difficile, car l'imagerie ne permet jamais de confirmer la normalité de la fonction et il est primordial de prouver alors que l'ensemble des structures visuelles fonctionnent normalement. Afin de dépister ces formes cliniques, on peut s'appuyer sur la notion de correspondance entre le niveau d'acuité visuelle et

les réponses aux PEV en fonction de la taille du damier de stimulation : une acuité visuelle inférieure à un seuil donné n'est pas compatible avec une réponse normale aux PEV pour des damiers d'une taille donnée. Cependant, pour des acuités altérées mais supérieures ou égales à 7/10, les réponses aux PEV peuvent être toutes normales ; par ailleurs, quelle que soit l'acuité, des réponses anormales doivent être interprétées avec prudence. Ainsi, il peut être utile de proposer, en cas de baisse visuelle inexplicée, une association PEV/mfERG, afin de dépister une maculopathie occulte pouvant simuler une atteinte anorganique. Enfin, si l'on suspecte une mauvaise fixation par le patient, source d'anomalies des PEV, on peut réaliser les PEV à 30 cm, sous contrôle de la fixation grâce à une caméra infrarouge, voire même après cycloplégie et avec une correction optique totale de près, afin d'empêcher les possibilités de défocalisation.

### Références

- [1] McCulloch DL, Marmor MF, Brigell MG, et al. ISCEV Standard for full-field clinical electroretinography (2015 update). *Doc Ophthalmol* 2015; 130 : 1–12.
- [2] Breckel J. Visual electrophysiology in the clinical evaluation of optic neuritis, chiasmaltumours, achiasmia, and ocular albinism : an overview. *Doc Ophthalmol* 2014; 129 : 71–84.

## Chapitre 3

# OCT en neuro-ophtalmologie

M.-B. Rougier

La tomographie par cohérence optique (*optical coherence tomography* ou OCT) est un examen non invasif qui permet d'obtenir les images de certaines structures oculaires *in vivo* et en temps réel. Depuis son apparition dans les années 1990 dans l'arsenal d'imagerie oculaire, la technologie a considérablement évolué, rendant accessible l'analyse anatomique et la mesure de la rétine, du nerf optique, de la cornée et de l'angle irido-cornéen. Cette technique est aujourd'hui devenue indispensable dans la prise en charge des pathologies rétinienne et du glaucome. Dans le domaine de la neuro-ophtalmologie, et en particulier dans les pathologies du nerf optique, elle joue un rôle de plus en plus important, surtout depuis que la segmentation des différentes couches de la rétine est devenue possible de façon automatique. En effet, la rétine étant le seul tissu dont une partie est constituée d'axones non myélinisés (la myélinisation n'intervient qu'au-delà de la lame criblée), directement visibles par un examen d'une totale innocuité, la mesure de l'épaisseur de la couche des fibres ganglionnaires (*retinal nerve fiber layer* ou RNFL) est potentiellement un biomarqueur de la dégénération neuronale. L'OCT ne fait ainsi que renforcer l'image classique de l'œil fenêtre sur le cerveau.

## Principes de l'OCT

### ● Time-domain versus spectral-domain

La différence entre *time-domain* et *spectral-domain* consiste sur le plan pratique à une vitesse d'acquisition et une définition bien meilleures avec ce dernier. En effet, d'une technique à l'autre, on passe d'une vitesse de 100 à 400 scans par seconde avec une résolution axiale de 10 µm pour le *time-domain*, à une vitesse de 26 000 à 53 000 scans par seconde avec une résolution axiale d'environ 5 µm pour le *spectral-domain*. De plus, grâce à l'adjonction d'un *eyetracker*, la reproductibilité des examens en a été améliorée.

### ● Acquisition des coupes OCT

#### Retinal nerve fiber layer (RNFL)

L'acquisition d'un scan circulaire autour de la papille permet la mesure de l'épaisseur des fibres ganglionnaires (couramment appelée RNFL). Elle est augmentée en présence d'un œdème du nerf optique, et diminuée en cas de perte des fibres (comme dans le glaucome) ou d'atrophie optique.

### Cube maculaire

L'acquisition de plusieurs lignes horizontales couvrant le pôle postérieur de l'œil permet d'une part d'identifier une anomalie morphologique rétinienne, d'autre part de mesurer l'épaisseur rétinienne. Ainsi, il est possible de diagnostiquer une atrophie rétinienne ou au contraire un épaississement rétinien. Cette mesure prend toute sa valeur lorsqu'elle est combinée à celle du RNFL et peut redresser un diagnostic.

De plus, les nouveaux logiciels permettent la segmentation automatique des différentes couches de la rétine et fournissent la mesure de leur épaisseur. Ceci prend une importance toute particulière concernant la couche des cellules ganglionnaires (*ganglion cell layer* ou GCL). Dans la pathologie neuro-ophtalmologique, comme dans le glaucome, la mesure de l'épaisseur de la GCL, seule ou couplée à la couche plexiforme interne (selon les machines) dans l'aire maculaire, est probablement un outil d'avenir. En effet, la densité des cellules ganglionnaires est la plus élevée dans l'aire maculaire, ce qui rend toute modification de son épaisseur plus significative. De plus, l'absence de cellules gliales et de gros vaisseaux rétiens dans cette même aire rend la GCL moins sujette aux variations structurelles inter- et intra-individuelles. Enfin, il y a une meilleure corrélation topographique entre les déficits du champ visuel et la perte en cellules ganglionnaires qu'avec la perte en fibres ganglionnaires.

### Coupes verticale et horizontale en haute définition

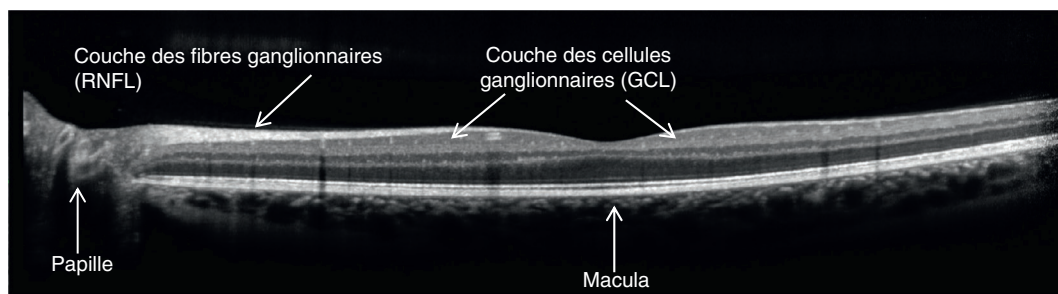
Des coupes verticale et horizontale en haute définition (figure 3.1) passant par la macula peuvent mettre en évidence des anomalies très fines de la macula, notamment au niveau de la rétine externe, et redresser un diagnostic de neuropathie optique pour celui de maculopathie.

### Enhanced depth imaging (EDI)

Dans certains cas, augmenter la profondeur de coupe permet une analyse plus fine de la choroïde et du nerf optique. On peut ainsi visualiser la lame criblée ou une druse enfouie de la papille.

### ● Pièges et limites de l'OCT

Même si l'OCT est devenu un outil très utile en neuro-ophtalmologie, à ce jour, c'est toujours la clinique, le plus souvent associée au champ visuel, qui prime dans la démarche diagnostique d'une neuropathie optique



► **Figure 3.1** Coupe OCT normale passant par la macula d'un œil gauche.

On individualise la couche de fibres ganglionnaires (RNFL), très épaisse autour de la papille, et la couche des cellules ganglionnaires (GCL).

quelle qu'elle soit. De plus, beaucoup de bénéfices ont été attribués à l'OCT, et plus précisément à la mesure du RNFL, qui se sont révélés décevants, voire trompeurs. Il convient donc d'utiliser cet examen à bon escient et surtout d'en connaître ses limites.

### RNFL et atrophie papillaire

Lors de la réalisation du scanner péripapillaire, il faut vérifier qu'il ne passe pas par une zone d'atrophie, entraînant une diminution du RNFL non significative. Cela est particulièrement fréquent dans les yeux myopes.

Un RNFL diminué n'implique pas nécessairement une neuropathie optique primitive. Une atrophie rétinienne entraîne automatiquement par dégénérescence antéro-grade une atrophie de la couche des fibres ganglionnaires. Il faut donc avant de parler de neuropathie optique vérifier que l'épaisseur rétinienne est normale.

Un RNFL normal n'implique pas nécessairement l'absence de neuropathie optique. En effet, il faut selon les cas plusieurs semaines (névrite optique rétrobulbaire ou NORB) à plusieurs mois (compression tumorale) de souffrance du nerf optique avant l'apparition d'un retentissement sur le RNFL. D'une manière générale, les atteintes rétrobulbaires du NO s'accompagnent de modifications du champ visuel (CV) avant celles du RNFL (NORB, neuropathie optique compressive), à l'inverse des atteintes touchant la tête du NO (glaucome, œdème papillaire).

RNFL et GCL varient avec l'âge et surtout avec la longueur axiale. Pour des raisons à la fois mécaniques et optiques, l'épaisseur du RNFL diminue avec la longueur axiale. Cela prend une importance particulière chez le myope qui peut avoir de façon non pathologique des valeurs inférieures aux normes de la machine. Par ailleurs, il a été montré que le RNFL diminuait avec l'âge, avec une perte d'environ 2 µm tous les 10 ans.

### Corrélation entre structure et fonction

Cette corrélation est présente le plus souvent s'il s'agit d'associer le RNFL avec le CV, mais encore davantage avec l'épaisseur du GCL. Ainsi, dans une hémianopsie bitemporale par compression chiasmatique, le RNFL sera surtout diminué dans les secteurs temporal et nasal; le GCL sera aminci plus précocement, et en rétine nasale, là où se projettent les fibres croisées. Il n'y a pas systématiquement de corrélation entre RNFL et acuité visuelle, puisque la persistance d'un faisceau de fibres en inter-papillomaculaire est suffisante pour conserver une bonne acuité visuelle. Ainsi, on peut très bien avoir une excellente acuité visuelle et une épaisseur effondrée du RNFL.

## Œdème papillaire

C'est sans doute dans cette indication que l'OCT doit être utilisé avec circonspection, le risque étant de passer à côté d'une atrophie optique débutante masquée par l'œdème.

### ● Distinguer un vrai œdème papillaire d'un faux

Il y a essentiellement deux présentations anatomiques susceptibles de passer pour un œdème papillaire (OP) : la petite papille pleine et la *druse* papillaire. Malheureusement dans les papilles pleines congénitales, il s'avère que le RNFL est légèrement augmenté. Et même si en cas de vrai OP, le RNFL est statistiquement plus épais qu'en cas de *druse* de la papille, l'OCT seul ne peut généralement pas trancher entre les deux diagnostics, exception faite en cas de DSR péripapillaire, toujours associé à un vrai OP. En revanche une épaisseur supérieure à 86 µm en nasal serait plus discriminante [1].

Dans les *drusen* de la papille, l'analyse de l'espace hyporéfléctif sous-rétinien peut également apporter, selon sa forme et son épaisseur, des indications intéressantes [1]. Mais c'est probablement l'EDI-OCT passant part la tête du nerf optique qui peut être le plus contributif en montrant des cavités au sein du nerf optique, cavités qui correspondent aux *drusen*. Notons que des *drusen* vieilles peuvent s'accompagner d'une diminution de l'épaisseur du RNFL en raison de la compression chronique des fibres par les *drusen*.

### ● Surveillance d'un œdème papillaire chronique

L'exemple type est celui de l'OP bilatéral dans le cadre d'une hypertension intracrânienne (HIC) idiopathique. Le danger à suivre ces patients avec l'OCT seul réside dans le risque de passer à côté d'une atrophie optique qui, ajoutée à la persistance d'un OP, conduit à des valeurs normales (ou qui semblent se normaliser) du RNFL. Dans ce cas, il ne s'agit pas d'une bonne réponse au traitement, mais au contraire d'une aggravation de la pathologie. C'est pourquoi l'OCT n'est ici qu'un outil d'aide à la surveillance, mais ne se substitue en aucun cas à l'examen du fond d'œil (FO) ni au champ visuel. Là encore, l'un des moyens de ne pas passer à côté d'une atrophie optique débutante serait de contrôler l'épaisseur du GCL (figure 3.2) qui sera affectée avant celle du RNFL [2]; bien que cohérent avec ce qui est constaté dans les autres neuropathies, ceci nécessite d'être confirmé par davantage d'études.



## ● Bilan d'un œdème papillaire aigu

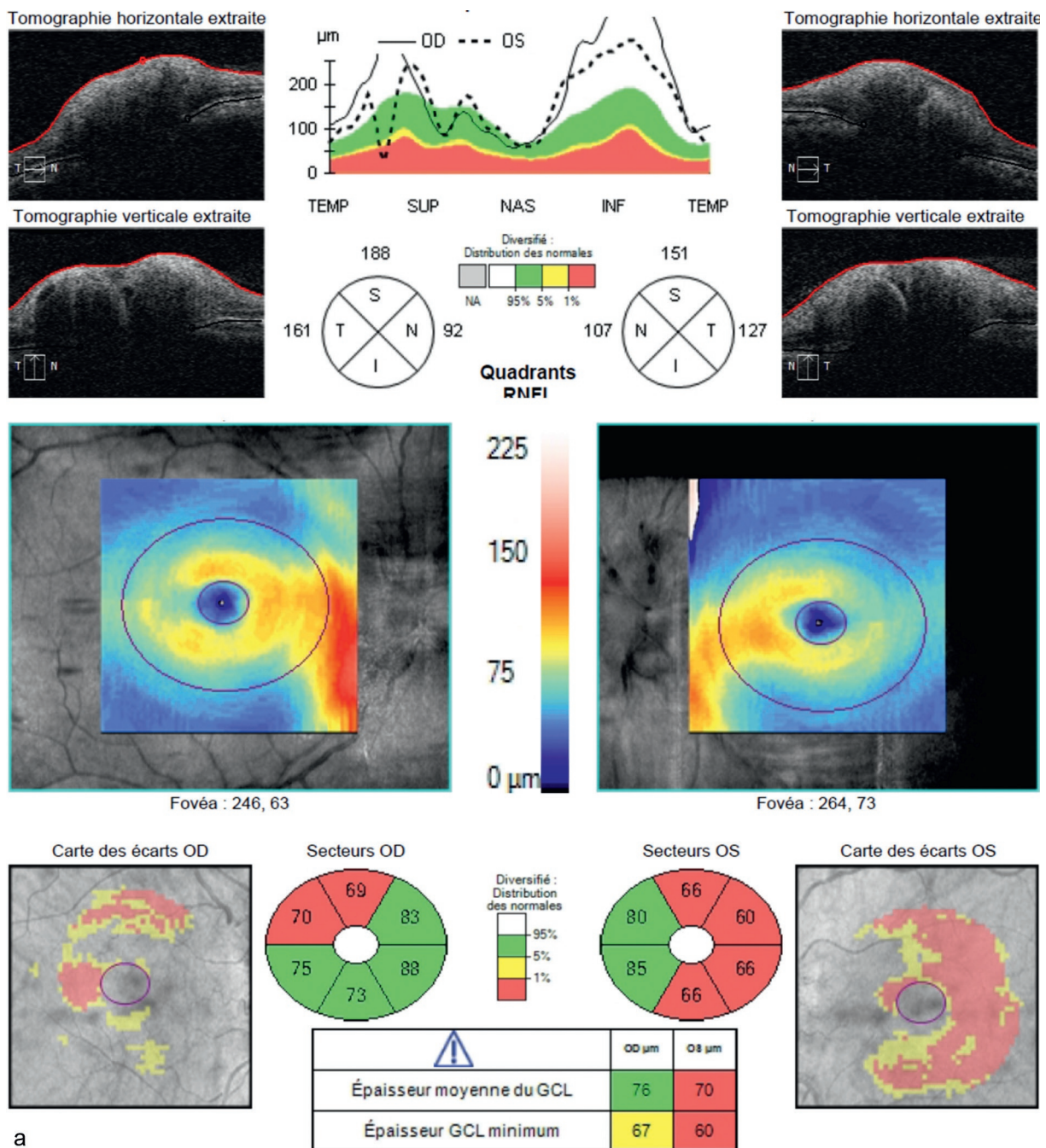
Lorsqu'il y a un OP aigu, la mesure du RNFL permet éventuellement d'obtenir des valeurs qui serviront de comparaison pour le suivi. En revanche, la recherche de liquide sous-rétinien est intéressante, qu'il soit péripapillaire et/ou sous-rétinien, soit parce qu'elle complète le tableau d'une neurorétinite aiguë, soit parce qu'elle accompagne une neuropathie vasculaire ou un OP d'HIC.

Dans le cadre d'une neuropathie ischémique antérieure aiguë, l'OCT a un intérêt secondaire. Sans surprise, on retrouve une augmentation de l'épaisseur du RNFL à la phase aiguë, suivie par un amincissement corrélé à la survenue de l'atrophie optique. En revanche,

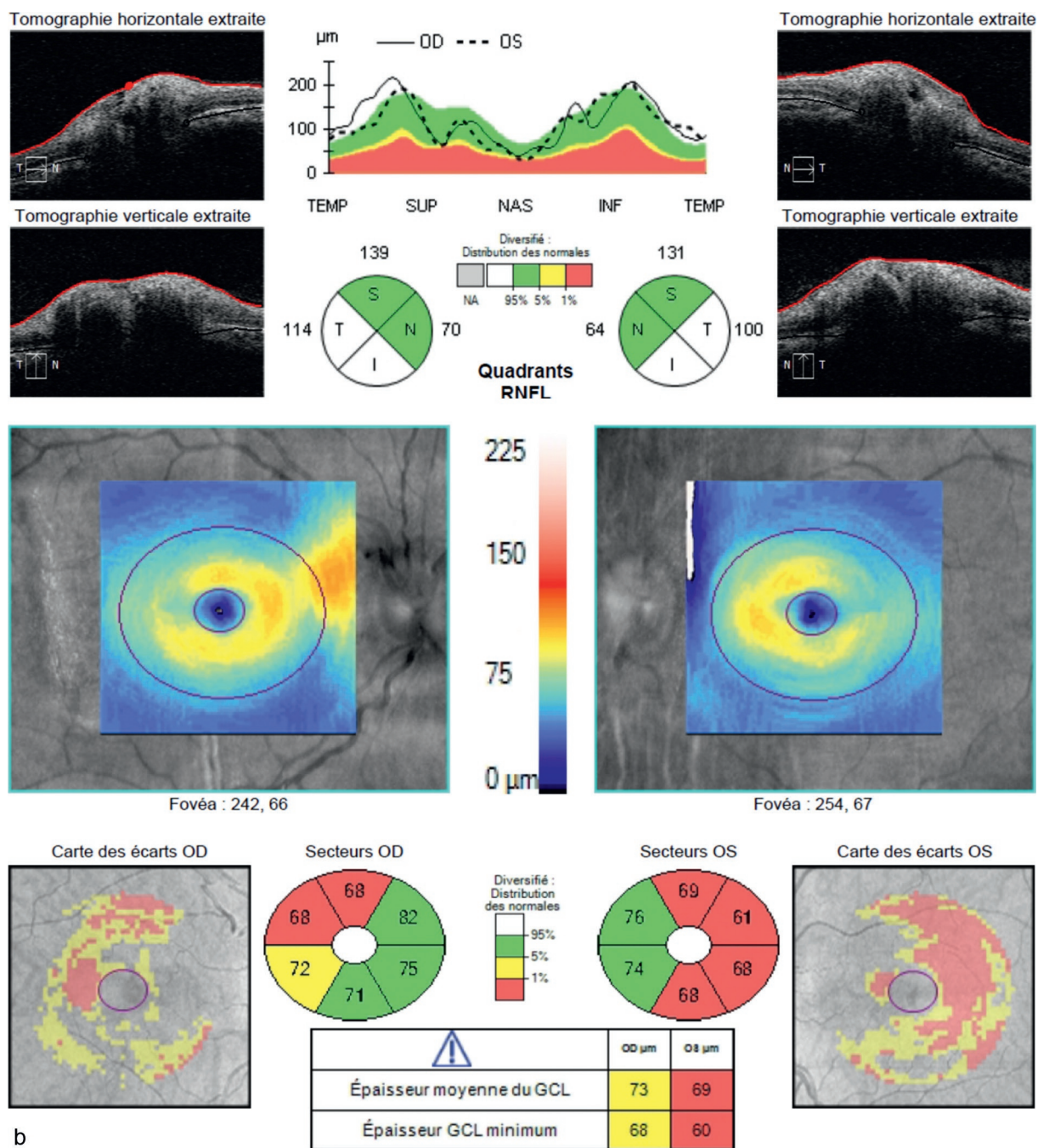
l'amaigrissement du GCL est plus précoce et bien corrélé aux déficits du CV, permettant une évaluation rapide du pronostic visuel.

## Papille pâle

Même lorsqu'une papille est pâle, laissant supposer une atrophie sous-jacente, l'analyse de l'OCT peut être utile. Le plus souvent, l'épaisseur du RNFL est diminuée, confirmant la neuropathie optique. Cependant, avant de conclure, il faudra s'assurer qu'il ne s'agit pas d'une atrophie optique secondaire à une atrophie rétinienne



**Figure 3.2** Évolution de l'épaisseur du RNFL et du GCL au cours d'un OP bilatéral accompagnant une HIC idiopathique.



► **Figure 3.2 Suite.**

b. Quelques mois plus tard, l'OP a presque disparu et l'épaisseur du RNFL est très légèrement augmentée alors que celle du GCL continue de diminuer.

en vérifiant la normalité de l'épaisseur rétinienne. On retiendra parallèlement qu'il peut exister des kystes intrarétiniens accompagnant une atrophie optique sévère. Ces kystes sont vraisemblablement dégénératifs et n'ont pas de signification pathologique particulière.

Récemment, il a également été mis en évidence une dégénérescence rétrograde trans-synaptique des cellules ganglionnaires, secondaire aux lésions occipitales. Dans ce cas, les deux papilles étaient pâles, et la diminution du GCL était homonyme au déficit du champ visuel (figure 3.3).

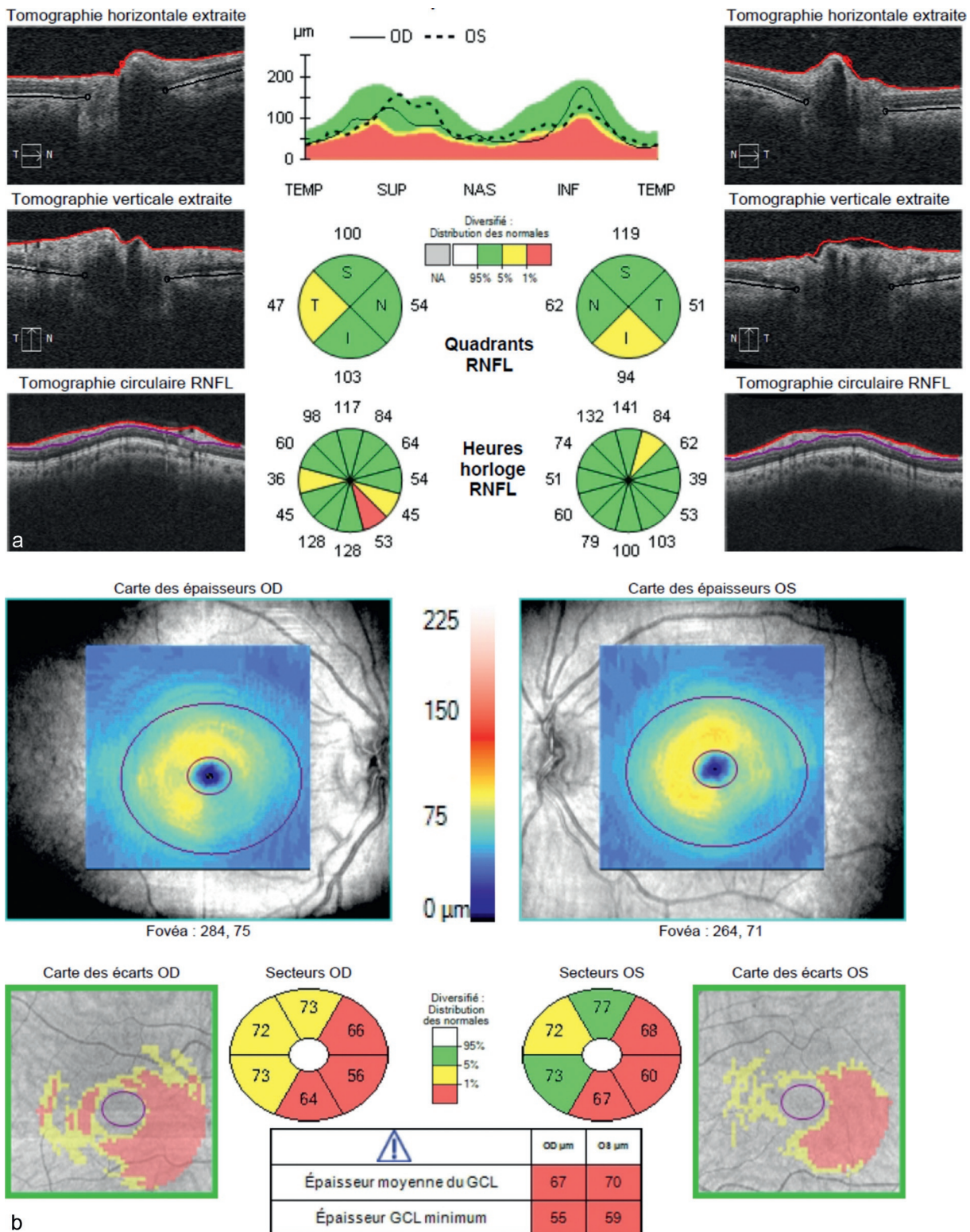
Parfois l'épaisseur du RNFL peut être normale; dans ce cas, il faudra confronter ce résultat avec la mesure du

GCL. Si cette dernière est altérée, cela oriente soit vers une NORB récente (voir plus haut), soit vers une neuropathie toxique ou héréditaire.

## Fond d'œil normal

Quand la baisse de l'acuité visuelle (BAV) n'est pas expliquée par le FO, il peut s'agir soit d'une neuropathie optique rétrobulbaire, soit d'une maculopathie occulte, soit d'une baisse de vision non organique. Dans tous les cas, l'analyse de l'OCT apporte des





► **Figure 3.3** Patiente ayant présenté un accident vasculaire cérébral occipital gauche 3 ans auparavant, avec hémianopsie latérale homonyme droite.

Le RNFL est normal (a) alors que le GCL est diminué dans les deux hémirétines gauches, témoignant de la dégénérescence trans-synaptique (b).

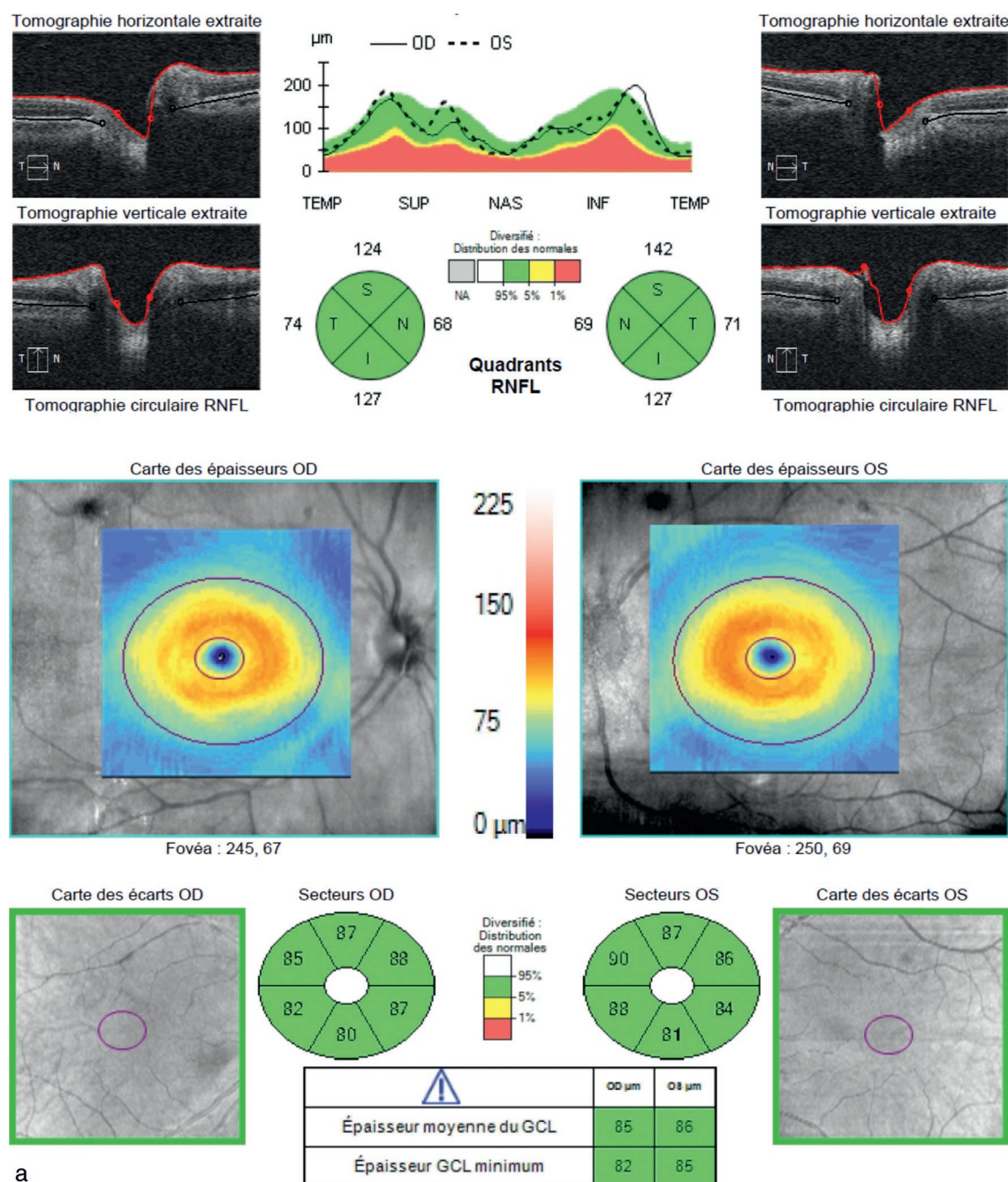
informations extrêmement utiles, que l'examen soit normal ou pas. C'est dans cette situation que l'examen de la rétine externe est, sur les coupes en haute définition de la macula et de la GCL, particulièrement approprié.

## ● Neuropathie optique rétrobulbaire

### Inflammatoire

On a beaucoup écrit sur l'intérêt de la mesure du RNFL dans le suivi, le pronostic et l'évaluation des NORB au cours de la sclérose en plaques (SEP). En cas de neuropathie optique, l'étude du RNFL à la phase aiguë montre en général une légère augmentation quand elle est asso-

ciée à une SEP (normal dans les autres étiologies, en lien avec une inflammation du nerf optique). La perte en fibres commence après 3 mois et atteint son maximum dès le 6<sup>e</sup> mois. Ensuite, on a peu d'informations car, à ce jour, les différentes études longitudinales ne sont pas assez longues pour pouvoir en tirer des résultats fiables. Plusieurs ont déjà montré que l'atteinte du GCL intervient bien avant celle du RNFL, dès la fin du 1<sup>er</sup> mois qui suit la NORB, alors que le RNFL est encore légèrement augmenté [3, 4]. Il semble donc que la mesure du GCL soit plus intéressante à la phase aiguë que celle du RNFL pour évaluer les lésions des neurones ganglionnaires (figure 3.4).

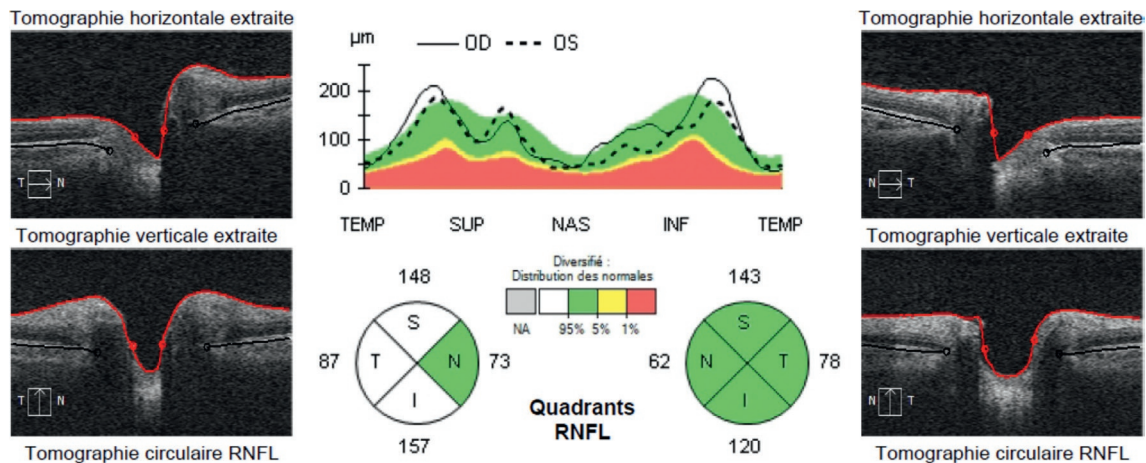


► **Figure 3.4** Évolution de l'épaisseur du RNFL et du GCL au cours d'une NORB de l'œil droit dans le cadre d'une SEP. a. À la phase aiguë, les épaisseurs sont normales.



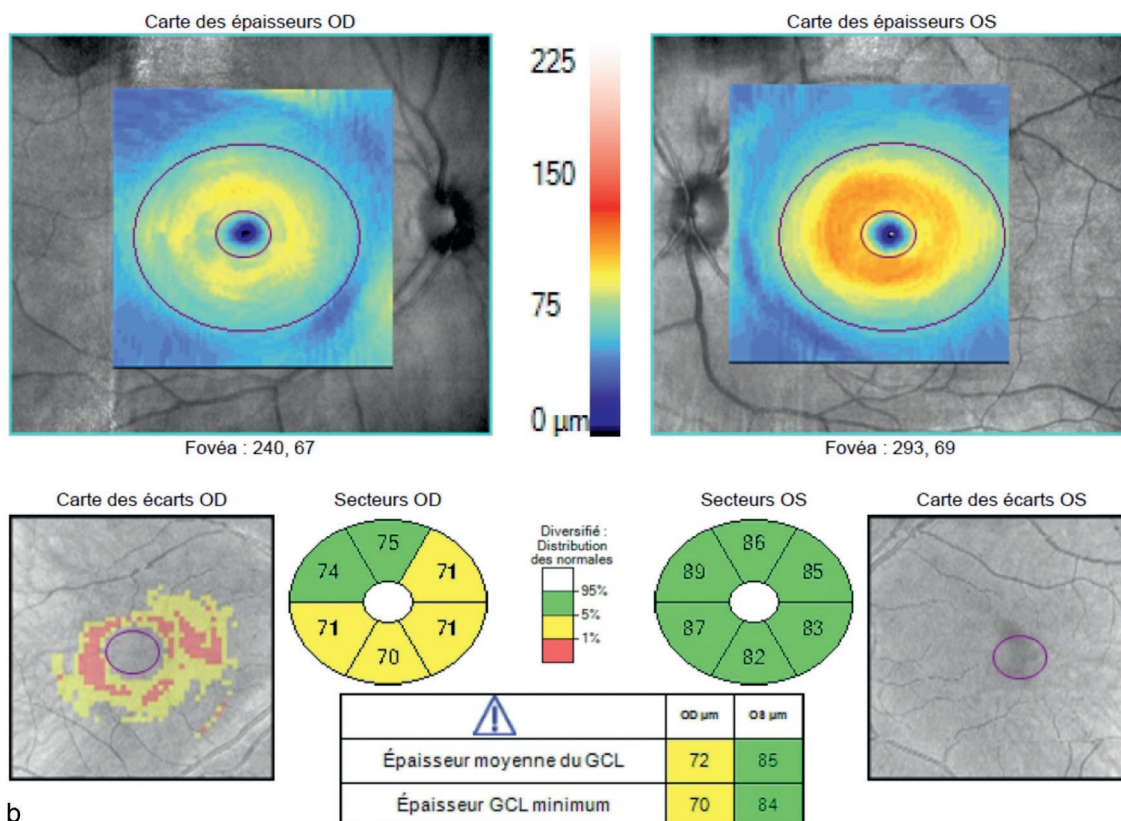
Le RNFL est surtout considéré comme un biomarqueur de la dégénérescence axonale au cours de la SEP, au même titre que la mesure du volume cérébral à l'IRM. Petzold *et al.* [5], dans une méta-analyse, reprennent ces études en distinguant trois types d'analyses différents. Le premier concerne la comparaison de patients ayant présenté une neuropathie optique compliquant une SEP avec des sujets sains : il a été retrouvé une perte moyenne

de 20  $\mu\text{m}$  dans les yeux avec neuropathie optique, ce qui représente environ 20 % des fibres. Le deuxième type d'analyse compare le RNFL de patients porteurs d'une SEP mais qui n'ont jamais eu de neuropathie optique avec des sujets sains : il a été retrouvé une diminution moindre (en moyenne de 7  $\mu\text{m}$ ) mais significative. Elle témoigne d'une probable dégénérescence rétrograde trans-synaptique des cellules ganglionnaires à partir de



### Analyse des cellules ganglionnaires : Macular Cube 512x128

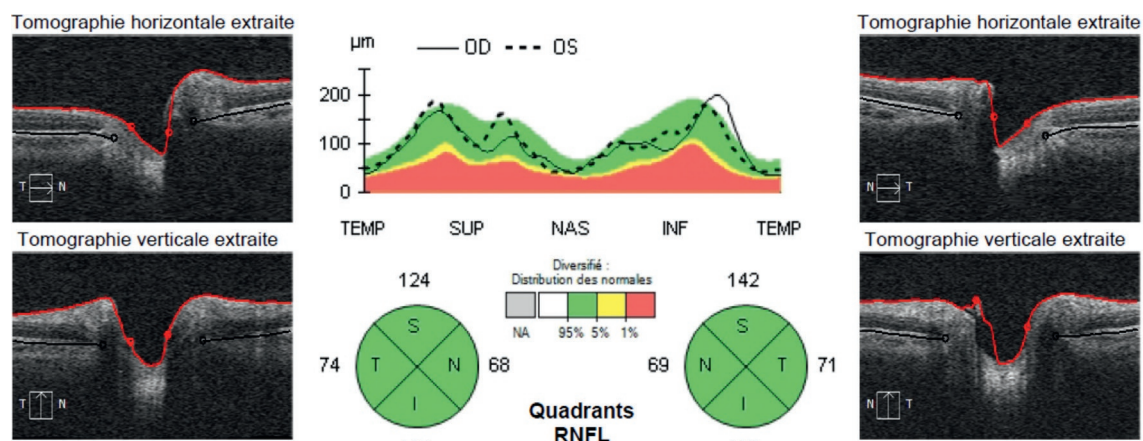
OD ● OS ●



► **Figure 3.4 Suite.**

b. 1 mois plus tard, le RNFL reste dans les limites de la normale avec un léger gonflement des fibres non significatif et le GCL commence à diminuer à droite.





### Analyse des cellules ganglionnaires : Macular Cube 512x128

OD ● | ● OS

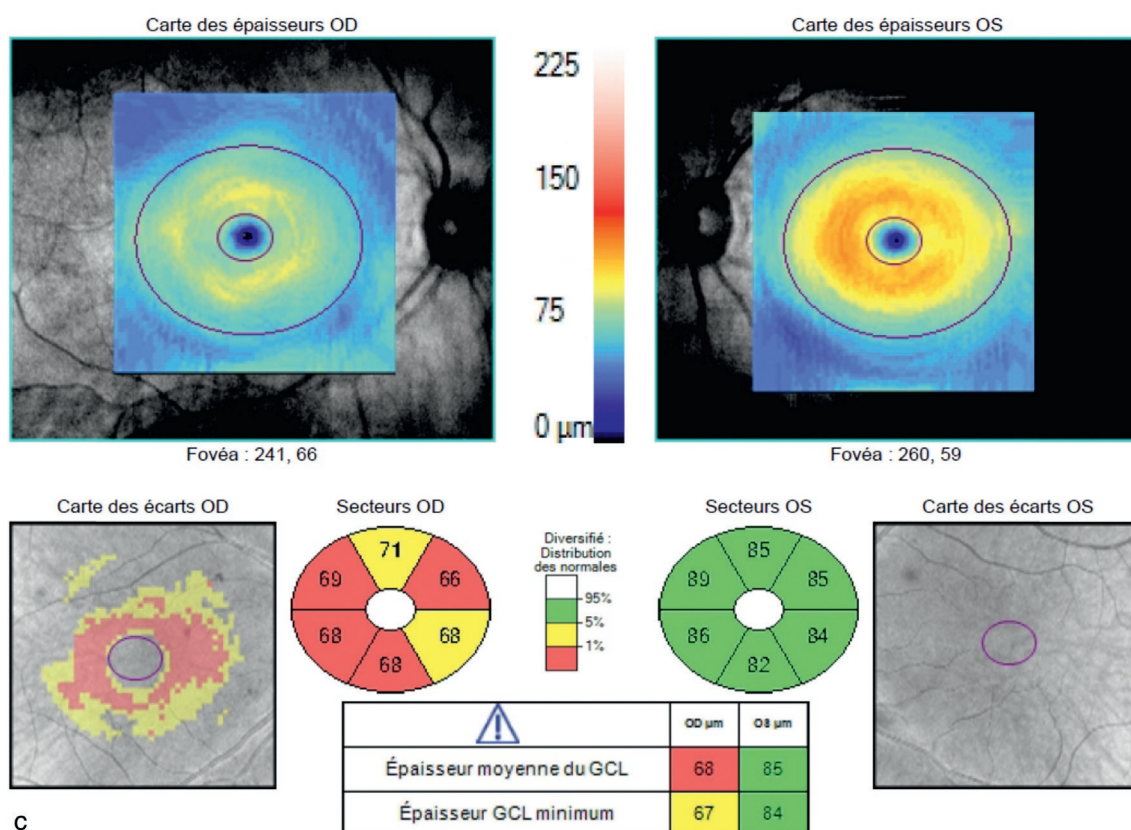


Figure 3.4 Suite.

c. 3 mois plus tard le RNFL est toujours normal, alors que le GCL est franchement diminué du côté de la NORB.

lésions sur les radiations optiques. Enfin, le troisième type compare chez les mêmes patients atteints de SEP le RNFL des yeux atteints de neuropathie optique avec l'œil sain controlatéral : la diminution du côté atteint est de 14 μm en moyenne. Bien qu'à ce jour, il soit difficile de savoir si cette mesure a une quelconque valeur pronostique sur la sévérité de l'atteinte du nerf optique, il semble que la mesure du GCL devienne un biomarqueur de la dégénérescence neuronale cérébrale très prometteur [6].

Au cours de la SEP, le handicap étant lié à la perte axonale, l'utilisation de l'OCT comme biomarqueur de ce handicap a été explorée. Concernant la fonction visuelle,

on retrouve sans surprise une corrélation positive entre le déficit visuel et la diminution du RNFL. Cette association est particulièrement forte si on considère la sensibilité au contraste [7] et le champ visuel. En revanche, concernant une association entre le RNFL et le score EDSS (*expanded disability status scale*), les résultats sont discordants d'une étude à l'autre. De même, les critères de corrélation entre RNFL et imagerie cérébrale sont en cours d'élaboration.

Enfin, de nombreuses études montrent que les valeurs de l'OCT (RNFL et GCL) seraient plus sévèrement diminuées au cours des NORB associées à la neuromyélie de Devic comparée à la SEP [8 pour revue]. Les résultats

sont plus controversés si l'on s'intéresse à l'analyse de l'œil indemne de toute NORB. Une étude récente montre que les sujets atteints de SEP ont une atrophie du RNFL temporal plus marquée que les patients atteints de Devic.

### Héréditaire

Dans l'atrophie optique dominante, contrairement au glaucome, c'est le secteur temporal (puis le secteur inférieur du RNFL) qui est le plus touché, avec une épargne relative du secteur nasal, ce qui peut être un élément de diagnostic différentiel utile. De plus cette perte axonale survient tôt, avant même la baisse de vision. Mais dans cette affection c'est le GCL qui est diminué le plus précocement, et une étude récente décrit des corrélations phéno-génotypiques basées sur le GCL [9].

Dans la neuropathie optique de Leber en revanche, on retrouve assez peu de chose. Dans certaines études, les porteurs de la mutation auraient une épaisseur en temporal plus importante que les sujets normaux, mais ce résultat est à tempérer avec la grande variabilité de l'épaisseur du RNFL. Ensuite, quand la neuropathie s'est installée, l'atrophie survient dès les premiers mois.

### Compressive

Lors des neuropathies optiques (NO) compressives, le CV est généralement altéré avant le RNFL, et l'OCT ne constitue pas un outil diagnostique. Cependant, il peut avoir un intérêt dans le suivi, pour prendre une décision chirurgicale de décompression rapide par exemple, ou donner une valeur pronostique. Il a en effet été montré que, dans les neuropathies optiques secondaires aux adénomes hypophysaires, l'atteinte du secteur inférieur du RNFL était un facteur pronostique défavorable de récupération visuelle après la chirurgie. On notera que, comme dans les NO héréditaires, l'atteinte du RNFL est différente de celle que l'on rencontre dans le glaucome, puisque les secteurs atteints en premiers sont les secteurs nasal et temporal [10].

### Toxique

Dans les NORB toxiques, il a été montré une diminution du RNFL, mais aussi du GCL. Il semble que cette dernière soit atteinte avant le RNFL ; à ce jour, les études cliniques manquent pour confirmer cette assertion.

## ● Maculopathie occulte

On désigne sous le terme de maculopathie occulte les baisses de vision à fond d'œil normal en lien avec une anomalie maculaire. En fait, grâce à l'imagerie multimodale, et plus particulièrement l'OCT, il est mis en évidence des anomalies non vues au fond d'œil. L'exemple typique est celui de l'*acute zonal occult outer retinopathy* (AZOOR) ou encore du syndrome des taches blanches évanescences. En effet, ces syndromes s'accompagnent soit d'un fond d'œil normal, soit d'un très léger OP. Ce dernier oriente vers une neuropathie inflammatoire, alors que la lésion initiale est rétinienne, comme le montrent l'OCT mais aussi l'angiographie.

C'est pourquoi toute exploration OCT du nerf optique doit s'accompagner d'une analyse de la morphologie rétinienne (voir plus haut).

## ● Baisse de vision anorganique

En cas de suspicion de baisse visuelle fonctionnelle, l'OCT est un outil de diagnostic supplémentaire, mais ne peut suffire à lui seul. En effet, si un OCT (rétine et nerf optique) normal ne peut exclure un trouble organique, en revanche un OCT anormal devient un argument qui confirme une origine organique des troubles visuels.

## Maladies neurologiques dégénératives (Alzheimer, Parkinson)

Sur la base du postulat que l'OCT pourrait être un biomarqueur de la dégénérescence axonale, il a été proposé d'étudier le RNFL dans les pathologies dégénératives du système nerveux central, telles que la maladie d'Alzheimer et la maladie de Parkinson.

Dans la maladie d'Alzheimer, la plupart des études retrouvent une diminution de l'épaisseur du RNFL. Des études similaires ont été réalisées avec la mesure du GCL [11]. L'avenir s'oriente vers la mise en évidence de critères à l'OCT permettant d'établir un pronostic évolutif.

Les études portant sur la maladie de Parkinson sont plus rares. Il semble néanmoins que l'amincissement du RNFL et du GCL soit corrélé à la durée et à la sévérité de la maladie.

### Références

- [1] Johnson LN, Diehl ML, Hamm CW, et al. Differentiating optic disc edema from optic nerve head drusen on optical coherence tomography. *Arch Ophthalmol* 2009; 127 : 45–9.
- [2] OCT sub-study committee for NORDIC idiopathic intracranial hypertension study group, Auinger P, et al. Baseline OCT measurements in the idiopathic intracranial hypertension treatment trial, part II : correlations and relationship to clinical features. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2014; 55 : 8173–9.
- [3] Costello F, Oan YI, Yeh EA, et al. The temporal evolution of structural and functional measures after acute optic neuritis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2015; 0 : 1–5.
- [4] Huang-Link YM, Al-Hawasi A, Lindehammar H. Acute optic neuritis : retinal ganglion cell loss precedes retinal nerve fiber thinning. *Neurol Sci* 2015; 36 : 617–20.
- [5] Petzold A, de Boer JF, Schippling S, et al. Optical coherence tomography in multiple sclerosis : a systematic review and meta-analysis. *Lancet Neurol* 2010; 9 : 921–32.
- [6] Balcer LJ, Miller DH, Reingold SC, et al. Vision and vision-related outcome measures in multiple sclerosis. *Brain* 2015; 138 : 11–27.
- [7] Schinzel J, Zimmermann H, Paul F, et al. Relations of low contrast visual acuity, quality of life and multiple sclerosis functional composite : a cross-sectional analysis. *BMC Neurol* 2014; 14 : 31.
- [8] Bennet JL, de Seze J, Lana-Peixoto M, et al. Neuromyelitisoptica and multiple sclerosis : seeing differences through optical coherence tomography. *Mult Scler* 2015; 21 : 678–88.
- [9] Barboni P, Savini G, Cascavilla ML, et al. Early macular retinal ganglion cell loss in dominant optic atrophy : genotype-phenotype correlation. *Am J Ophthalmol* 2014; 158 : 628–36.
- [10] Danesh-Meyer HV, Yap J, Frampton C, et al. Differentiation of compressive from glaucomatous optic neuropathy with spectral-domain optical coherence tomography. *Ophthalmol* 2014; 121 : 1516–23.
- [11] Cheung CY, Ong YT, Hilal S, et al. Retinal ganglion cell analysis using high-definition optical coherence tomography in patients with mild cognitive impairment and Alzheimer's disease. *J Alzheimer Dis* 2015; 45 : 45–56.

## Chapitre 4

# Neuro-imagerie

F. Héran, J. Savatovsky

La neuro-imagerie est indispensable au diagnostic étiologique et topographique de la plupart des atteintes des voies visuelles et de l'oculomotricité. Elle permet de suivre leur évolution spontanée ou sous traitement. Morphologique et fonctionnelle, elle aide à préciser le siège, l'aspect, la structure et le retentissement de la lésion.

Le bilan doit comporter une étude détaillée des centres nerveux (aires de projection corticales, voies associatives), des noyaux et troncs des nerfs, et de l'orbite. La réalisation de cette imagerie est orientée par les données de l'examen neuro-ophtalmologique. Ces informations cliniques détaillées vont permettre une étude de la pathologie, adaptée en temps (notion d'urgence ou non) et en topographie (nerf atteint lors d'un trouble de l'oculomotricité, siège préchiasmatique, chiasmatique ou rétrochiasmatique de la lésion des voies visuelles). Elles doivent donc être transmises de façon claire et précise au radiologue qui prend en charge le patient.

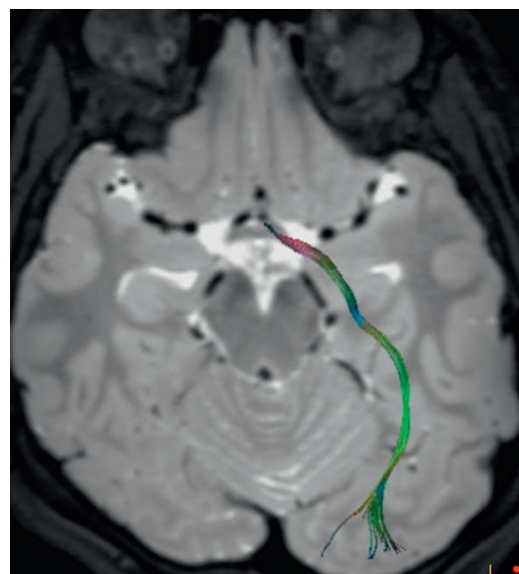
### Méthodes d'imagerie

En neuro-ophtalmologie, l'imagerie repose avant tout sur l'IRM, réalisée en l'absence de contre-indications (pacemaker, matériel implanté électronique, corps étranger orbitaire ferro-magnétique).

Les séquences utilisées pour étudier le parenchyme dépendent de la pathologie recherchée. Les séquences morphologiques classiques ou récentes donnent une excellente analyse anatomique et structurelle de la lésion. On utilise le T2 écho de gradient (EG), de plus en plus remplacé par l'imagerie de susceptibilité magnétique (*susceptibility weighted imaging* ou SWI), pour dépister les saignements, les thromboses veineuses, les calcifications et pour les études artérielles. Les séquences *fluid attenuation inversion recovery* (FLAIR) et T2 *spin echo* (SE) recherchent en particulier les lésions de la substance blanche. Le T1 et le T1 injecté ont un intérêt morphologique et précisent la vascularisation lésionnelle et l'éventuelle rupture de la barrière hémato-encéphalique (BHE). L'injection peut être réalisée de façon simple. L'imagerie peut être fonctionnelle, suivant un mode perfusion T2, pour différencier la prise de contraste liée à une rupture de la BHE comme dans une infection, une inflammation, un lymphome de celle d'une néoangiogenèse caracté-

risant les lésions gliales ou secondaires [1]. Parmi les autres séquences fonctionnelles, la diffusion est indispensable pour le diagnostic des ischémies récentes, des tumeurs cellulaires, des kystes épidermoïdes, des infections [2]. Les diffusions avec multiples directions (imagerie de tenseur de diffusion) sont utilisées pour la reconstitution des faisceaux de fibres (*fiber tracking*; [figure 4.1](#)). Ceci peut avoir un intérêt pour localiser un faisceau donné (faisceau pyramidal ou fibres visuelles par exemple) par rapport à une lésion. Ces séquences sont particulièrement utiles dans la planification de la voie d'abord chirurgicale. La spectroscopie par IRM ou spectro-RM peut apporter des arguments diagnostiques dans l'étude des lésions de la substance blanche, distinguant les inflammations des processus tumoraux dans la plupart des cas. Diverses explorations vasculaires ou angiographies par résonance magnétique (ARM) dynamiques, artérielles ou veineuses complètent le protocole.

Dans le cadre des pathologies neuro-ophtalmologiques, certaines séquences restent spécifiques. L'exploration fine des nerfs de l'oculomotricité dans les citernes repose sur les séquences volumiques T2 infra millimétriques. L'analyse des voies optiques antérieures est faite sur les séquences T2 fines coronales qui évitent les volumes



► **Figure 4.1** IRM : tractographie des fibres visuelles postérieures gauches.



partiels rencontrés sur les coupes axiales et les coupes fines en densité de proton. On ajoute souvent des coupes en T1 injecté avec suppression de graisse (*fat saturation* ou FATSAT), indispensables pour visualiser la prise de contraste d'une structure entourée de graisse (typiquement une névrite optique aiguë). La visualisation des œdèmes papillaires et de la tête du nerf optique repose sur les coupes axiales T2 et T2 FATSAT fines et les coupes axiales FLAIR avec injection (FLAIR gadolinium). Pour différencier œdème et faux œdème lié à des *drusen*, l'échographie est meilleure que le scanner qui ne détecte que les *drusen* calcifiées. Certains auteurs proposent l'utilisation de séquences en double inversion 2D et 3D pour sensibiliser la détection des lésions inflammatoires des nerfs optiques. Plus récemment en pathologie orbitaire sont apparues les séquences Dixon (figure 4.2). Une seule acquisition avec traitement informatique des données permet d'obtenir des images calculées en pondération T1 ou T2 avec et sans saturation de la graisse et de l'eau. Un des intérêts de ces séquences est la diminution des éventuels artefacts.

On complétera en fonction des cas l'IRM par un scanner (recherche de calcifications, lésions osseuses associées). L'échographie orbitaire ou des troncs supra-aortiques et du polygone avec Doppler couleur (écho-Doppler couleur ou EDC) garde des indications privilégiées dans les pathologies vasculaires

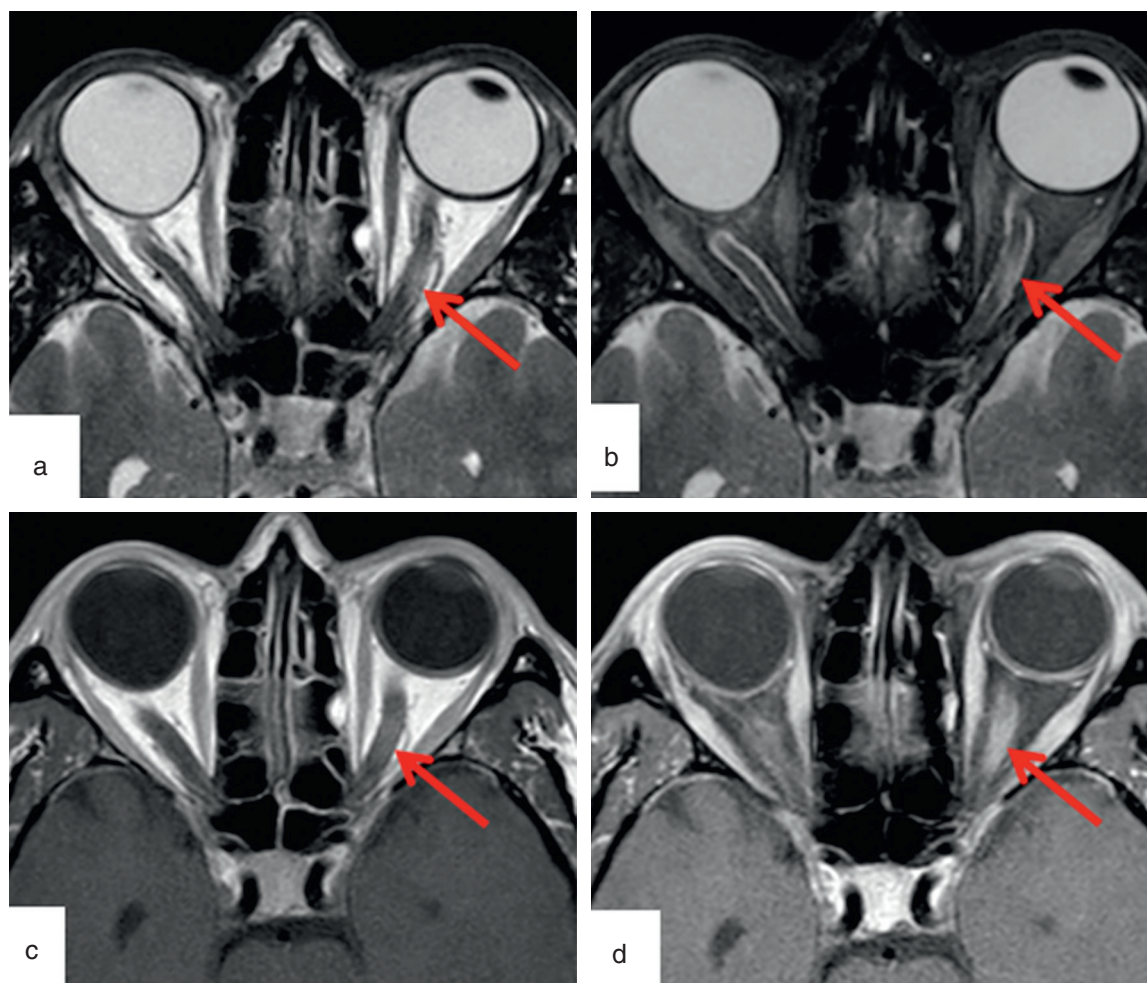
(appréciation du retentissement d'une sténose carotidienne, recherche d'une fistule durale du sinus caverneux).

En cas de contre-indication à l'IRM, ou en extrême urgence (hématome, recherche d'hémorragie méningée aiguë par exemple), ces examens seront bien entendu privilégiés.

L'artériographie joue un rôle essentiellement thérapeutique, par exemple dans l'embolisation d'un anévrisme de l'artère communicante postérieure responsable d'une paralysie du nerf oculomoteur (III), parfois découvert lors de sa rupture, l'étude vasculaire diagnostique étant assurée par l'angio-scanner et les diverses angio-IRM.

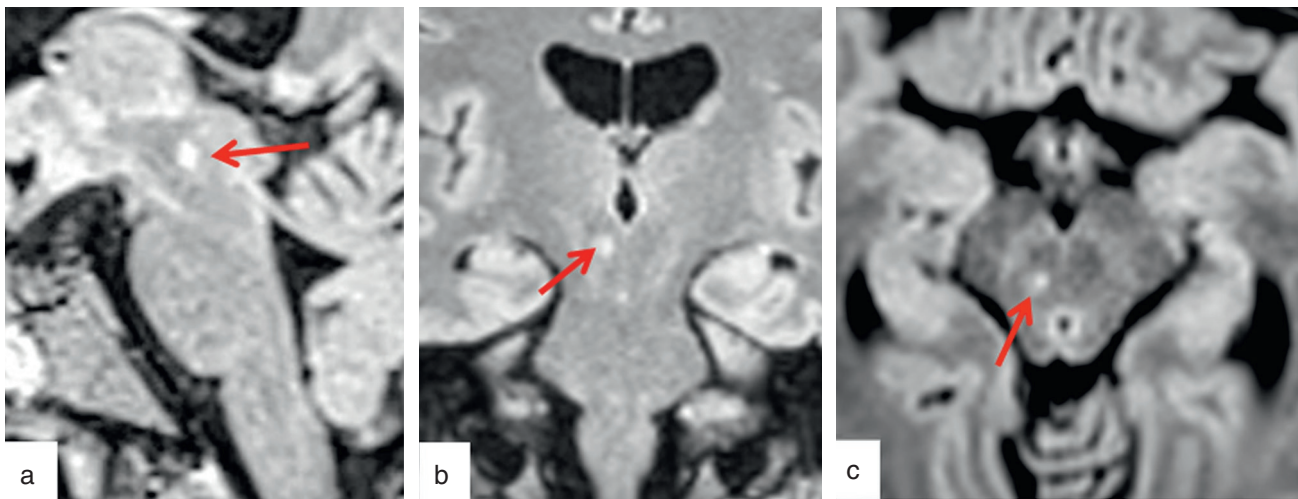
## Imagerie anatomique

Dans ce chapitre, nous développerons les aspects normaux en IRM des éléments nerveux impliqués dans la vision et dans l'oculomotricité. Ce rappel de l'anatomie IRM est utile pour comprendre le choix du protocole d'imagerie et pour analyser correctement les images. Le développement des séquences 3D, des coupes fines et l'essor des IRM 3 T ont permis des progrès indiscutables dans la visualisation des structures anatomiques cérébrales.



► **Figure 4.2** IRM coupes orbitaires axiales T2 Dixon (a, b) et T1 gadolinium Dixon (c, d). Névrite optique gauche (flèche).





► **Figure 4.3** IRM coupes FLAIR sagittale (a), coronale (b), axiale (c). SEP : localisation proche du noyau du III droit (flèche).

### ● Voies de l'oculomotricité

Les noyaux des nerfs impliqués dans l'oculomotricité et les centres régulateurs ne sont pas identifiables en imagerie morphologique de routine, même si certaines études de la littérature les isolent du parenchyme adjacent. Néanmoins, on connaît leurs zones de projection, ce qui permet d'établir une topographie lésionnelle et de la corrélérer à la clinique. Ces structures sont toutes situées dans le tronc cérébral.

Les trois nerfs à destinée oculomotrice sont le nerf oculomoteur (III), le nerf trochléaire (IV) et le nerf abducens (VI). Ils sont identifiables en IRM, le III et le VI systématiquement à cause de leur taille et leur situation dans les citernes, le IV plus difficilement [3]. Le faisceau longitudinal médian, souvent impliqué dans les troubles oculomoteurs centraux, siège à la partie postérieure du tronc cérébral. Il véhicule notamment des neurones reliant les noyaux du VI et du III.

Le III, dont le noyau est pédonculaire (figure 4.3), sort du tronc cérébral par la fossette interpédonculaire. Il traverse cette citerne interpédonculaire oblique en bas et en dehors. Il est compris à son origine dans une pince vasculaire formée par l'artère cérébelleuse supérieure en bas, et l'artère cérébrale postérieure en haut, et est en rapport étroit avec l'artère communicante postérieure. Il chemine à la partie supéro-externe du toit du sinus caverneux, dans un dédoublement de la dure-mère, bien visible car élargi au cours des hypertension intracrâniennes, et pénètre par la fissure orbitaire supérieure dans l'orbite où il se divise en deux branches (figure 4.4). Son contingent somatomoteur (III extrinsèque) innerve les muscles droits supérieur, médial et inférieur, l'oblique inférieur et le releveur de la paupière supérieure.

Son contingent viscéromoteur, parasymphatique (III intrinsèque), assure la constriction pupillaire et permet l'accommodation.

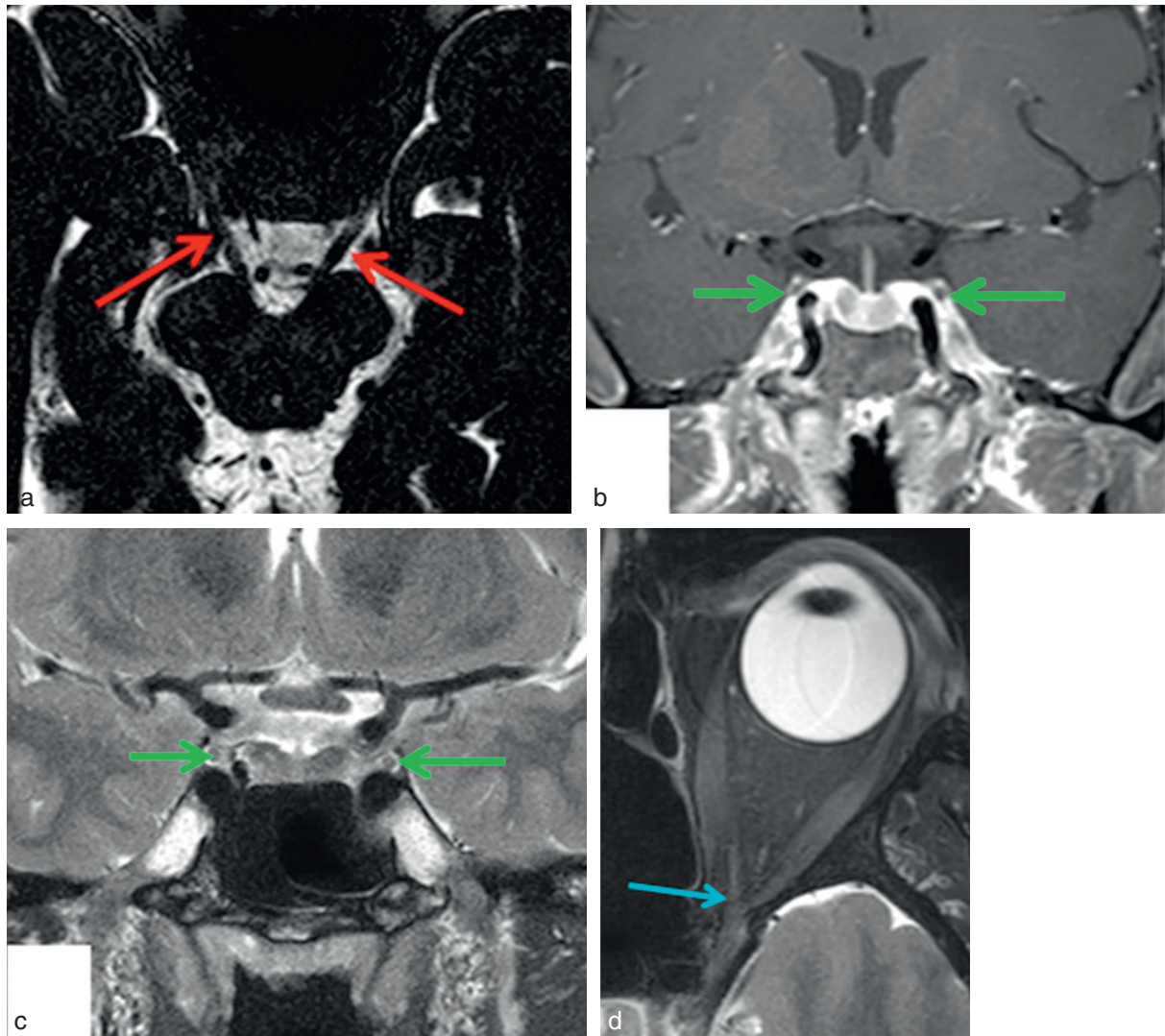
La dilatation pupillaire est sous dépendance du sympathique dont les voies suivent un trajet passant successivement par l'hypothalamus, la moelle, la chaîne sympathique cervicale (en rapport direct avec la carotide), le trijumeau et les nerfs ciliaires longs. Une lésion de ce circuit donne un syndrome de Claude-Bernard-Horner.

Le noyau du IV est situé dans le mésencéphale, sous celui du III. Le nerf sort du tronc à sa face postérieure et croise la ligne médiane sous les tubercles quadrijumeaux postérieurs. Son calibre très fin explique sa visualisation difficile. Il contourne le tronc cérébral et traverse la citerne prépondique, pénètre dans la paroi latérale du sinus caverneux puis dans l'orbite par la fissure orbitaire supérieure. Il innerve le muscle oblique supérieur (figure 4.5).

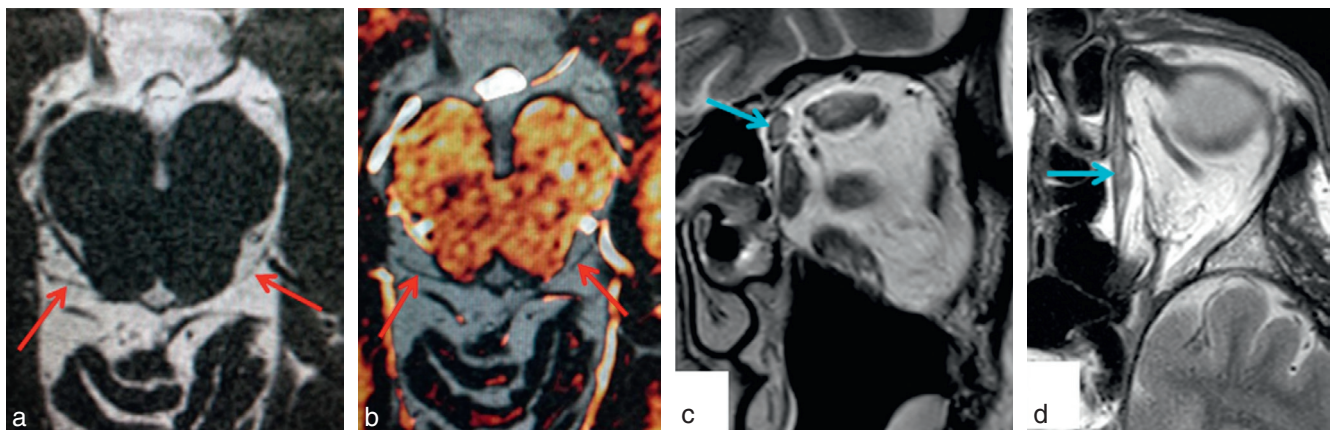
Le VI a un noyau protubérantiel et une origine apparente au bord inférieur de la protubérance, dans le sillon bulbo-protubérantiel, en dedans et sur le même plan que le paquet acoustico-facial. Oblique en haut et dehors, il traverse la citerne prépondique, passe au-dessus de l'apex pétreux, pénètre la base du crâne par le canal de Dorello, dont l'orifice est plus ou moins visible, puis traverse le sinus caverneux, satellite de la face inférieure de la carotide interne. Il entre dans l'orbite par la fissure orbitaire supérieure. Il innerve le muscle droit latéral (figure 4.6).

### ● Voies visuelles

Le nerf optique est la réunion des fibres optiques issues de la rétine. Il est constitué d'axones qui s'entourent d'une gaine de myéline après le passage de la lame criblée et de cellules gliales, et a les mêmes caractéristiques de signal que la substance blanche dont il partage les pathologies. Il chemine au centre de l'orbite et du cône formé par les muscles oculomoteurs. Dans ce segment intraorbitaire, le nerf optique est entouré d'une gaine méningée, expansion de la méninge endocrânienne. La quantité de liquide cérébro-spinal (LCS) comprise entre le nerf et cette gaine varie selon la physiologie et la pathologie. Le LCS est presque constamment vu sur des séquences pondérées en T2, sous forme d'un anneau en hypersignal et entourant le nerf en hyposignal sur le tiers antérieur du nerf (figure 4.7a). Plus en arrière, sa visualisation est plus variable (figure 4.7b). La présence de LCS dans le tiers postérieur du nerf et à l'apex orbitaire est le plus souvent pathologique et fait rechercher une atrophie optique, un obstacle apical, une hypertension intracrânienne. Le nerf optique traverse le canal optique au-dessus et en dehors de la fissure orbitaire supérieure (segment canalaire), puis pénètre dans la citerne optochiasmatique



► **Figure 4.4** IRM coupes axiale T2 inframillimétrique (a), coronales T1 gadolinium (b), T2 (c) et axiale T2 FATSAT (d). Trajet du III dans la citerne interpédonculaire (flèche rouge), le sinus caverneux (flèche verte), l'orbite (flèche bleue).



► **Figure 4.5** IRM coupes axiales T2 (a), fusion 3D T1 gadolinium/T2 (b). IV (flèche rouge). Coupes orbitaires T2 coronale (c) et axiale (d). Muscle oblique supérieur (flèche bleue).



où il chemine, oblique en arrière, en haut et en dedans (figure 4.7c). Il s'unit à son homologue pour former le chiasma optique, en arrière et au-dessus de l'espace perforé antérieur [4].

Le chiasma est une plaque quadrilatère de substance blanche, située au-dessus de l'hypophyse, sous le plancher du troisième ventricule, en arrière de la terminaison des carotides internes et en avant du tronc cérébral et des tubercules mamillaires (figure 4.7d). Il donne naissance aux bandelettes optiques, obliques en dehors et en arrière. Bien identifiables en IRM, juste sous la base des lobes frontaux (figure 4.7e), elles se perdent ensuite dans le parenchyme lors de leur abouchement dans les corps géniculés externes (CGE) d'où partent les radiations optiques. Celles-ci sont divisées en deux faisceaux : supérieur (ou pariétal) passant au-dessus du carrefour ventriculaire, et inférieur (ou temporal) passant au-dessous de ce carrefour. Ces radiations se terminent à la face interne du lobe occipital, autour de la scissure calcarine [5]. Elles peuvent être détectées sur les séquences de tractographie.

## Imagerie des pathologies neuro-ophtalmologiques

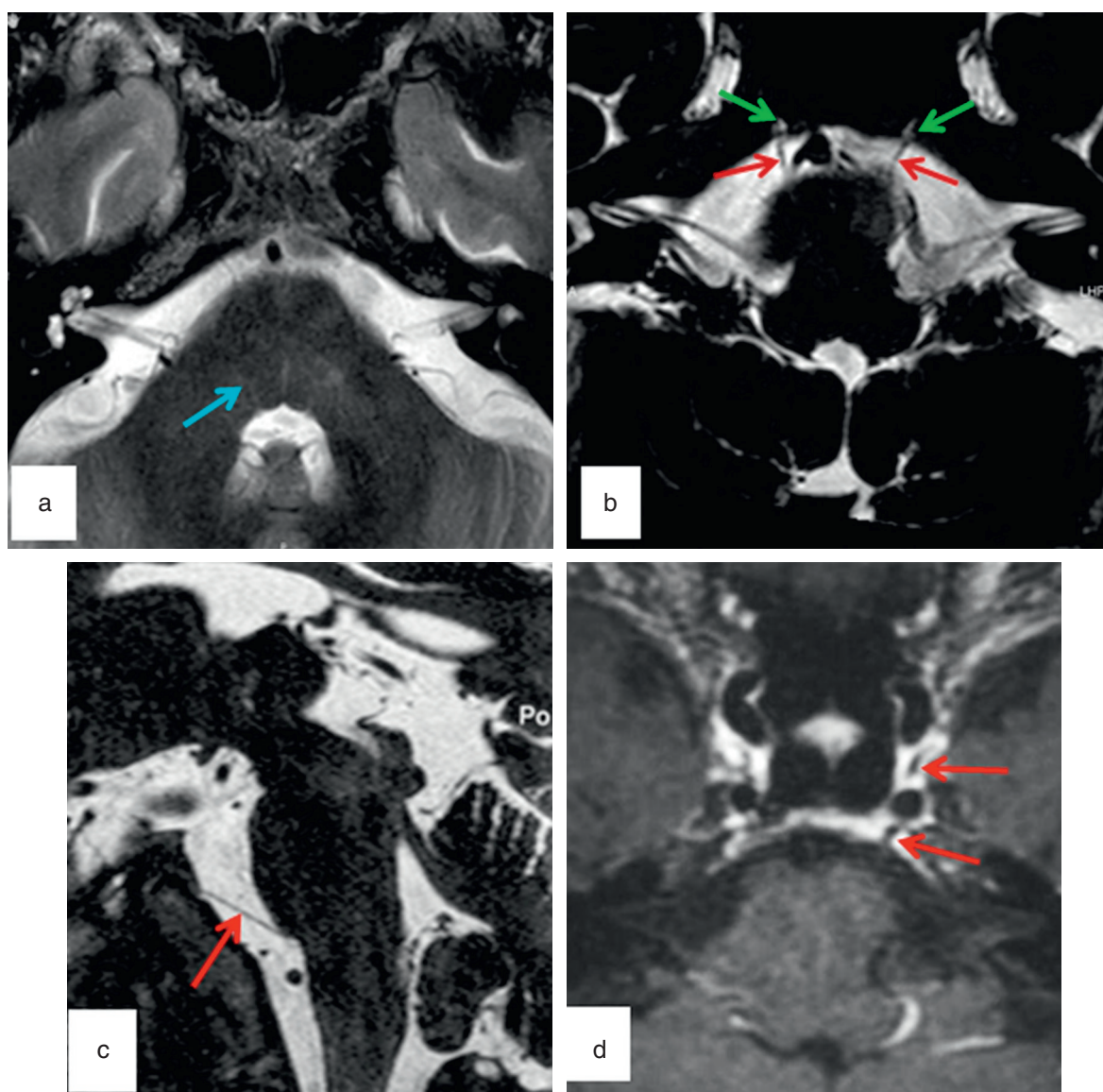
Les protocoles d'exploration IRM varient en fonction de la clinique (importance de la qualité de la prescription) et de l'état du patient. Le moment choisi pour réaliser cette IRM est fonction de l'urgence et de la disponibilité de la machine.

### ● Troubles de l'oculomotricité

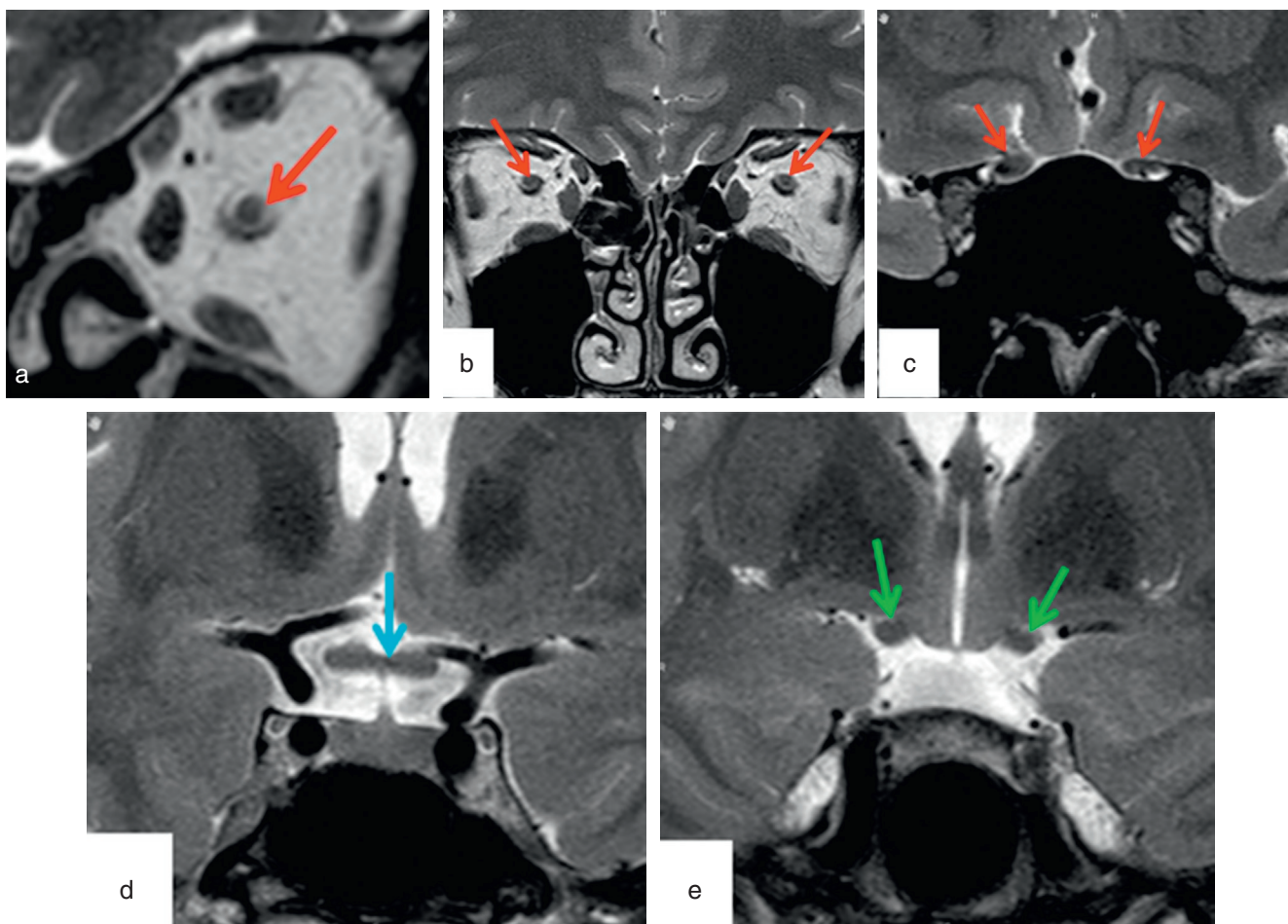
Dans tous les cas, en l'absence d'orientation clinique, tout le trajet des voies oculomotrices doit être suivi du tronc cérébral à l'orbite, de manière systématique [6].

### Urgences

Elles sont essentiellement représentées par les troubles oculomoteurs douloureux.



► **Figure 4.6** IRM montrant le trajet du VI : coupes axiale T2 (a), axiale (b) et sagittale (c) T2 infra millimétrique, axiale T1 gadolinium (d). VI (flèche rouge). Projection du noyau du VI (flèche bleue). Canal de Dorello (flèche verte).



► **Figure 4.7** IRM coupes coronales T2. Nerf optique (flèche rouge) intra-orbitaire (a, b), intracrânien (c). Chiasma : flèche bleue (d). Bandelettes : flèche verte (e).

### ***Diplopie ou simple mydriase brutale, liée à une atteinte du III, associée à des céphalées aiguës***

Il s'agit, jusqu'à preuve du contraire, d'une hémorragie méningée (céphalée) par rupture d'un anévrisme siégeant au contact du III (valeur localisatrice). Le bilan d'imagerie, réalisé en extrême urgence, recherche un saignement dans les espaces sous-arachnoïdiens et localise l'anévrisme (figure 4.8). L'état du patient fait souvent préférer, à cause de sa rapidité et sa disponibilité, le scanner (scanner sans injection puis angio-scanner) à l'IRM (FLAIR, SWI et *time of flight* ou TOF). Le diagnostic confirmé, le patient est immédiatement confié pour traitement en neuroradiologie interventionnelle ou en chirurgie.

Dans ce cadre de diplopie et céphalées aiguës, il faut penser également aux nécroses des adénomes hypophysaires avec coulée hémorragique et inflammatoire vers les sinus caverneux. Ils constituent une urgence d'imagerie et surtout thérapeutique (risque d'insuffisance surrénalienne aiguë).

### ***Syndrome de Claude-Bernard-Horner (ptosis discret, myosis) dans un contexte douloureux (cervicalgie, scapalgie, douleurs de la face, parfois au second plan)***

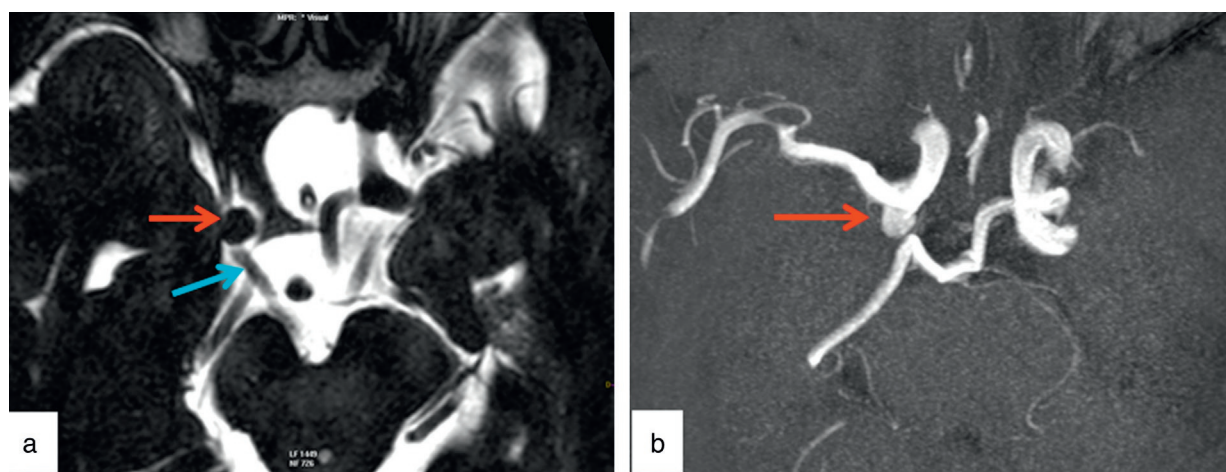
Ce tableau fait évoquer une compression des plexus sympathiques péricarotidiens (Claude-Bernard-Horner ou CBH) par un hématome de paroi (dissection carotidienne) [7]. L'IRM est réalisée rapidement et recherche

un hématome péricarotidien (en hypersignal sur les séquences pondérées en T1 avec FATSAT centrées sur le trajet cervical et intracrânien de la carotide interne). Cette dissection est fréquemment sous pétéreuse ce qui explique la négativité possible du bilan en EDC. L'analyse des images est soignée, une extension intracrânienne de cet hématome contre-indiquant un traitement anticoagulant à cause des risques d'hémorragie méningée. L'ARM injectée des troncs supra-aortiques apprécie le retentissement de l'hématome sur le vaisseau : effet de masse responsable d'un rétrécissement pouvant aller jusqu'à l'occlusion complète, double chenal, développement d'un faux anévrisme (figure 4.9). L'IRM encéphalique détecte un accident ischémique par bas débit ou embolies. Un bilan étiologique vasculaire détaillé sans urgence (aorte et ses branches) doit être prévu.

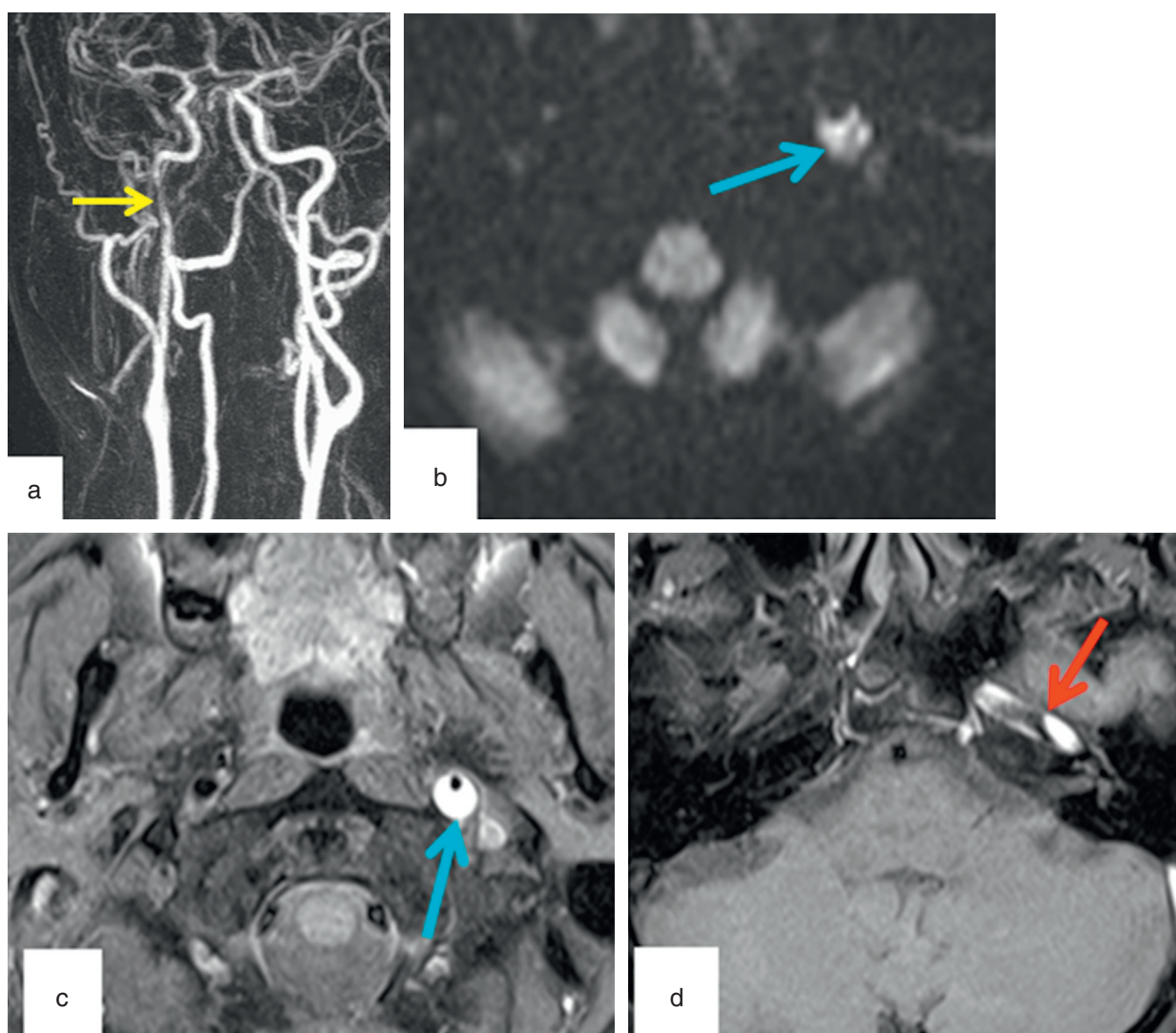
### ***Diplopie post-traumatique immédiate***

Elle fait rechercher en urgence une fracture en « goutte » qui touche le plancher orbitaire chez un l'enfant dans la très grande majorité des cas, à cause de la constitution des parois orbitaires. Son mécanisme en clapet (ouverture-fermeture des berges des parois fracturées) explique la possible incarceration du muscle droit inférieur dans un foyer de fracture très étroit. En l'absence de traitement chirurgical urgent, la vitalité du muscle et sa fonction sont rapidement compromises. Réalisé en urgence, le scanner avec acquisition hélicoïdale permet





► **Figure 4.8** IRM coupes axiales inframillimétriques T2 (a) et TOF (b). Anévrisme de l'artère communicante postérieure (flèche rouge) comprimant le III droit (flèche bleue).

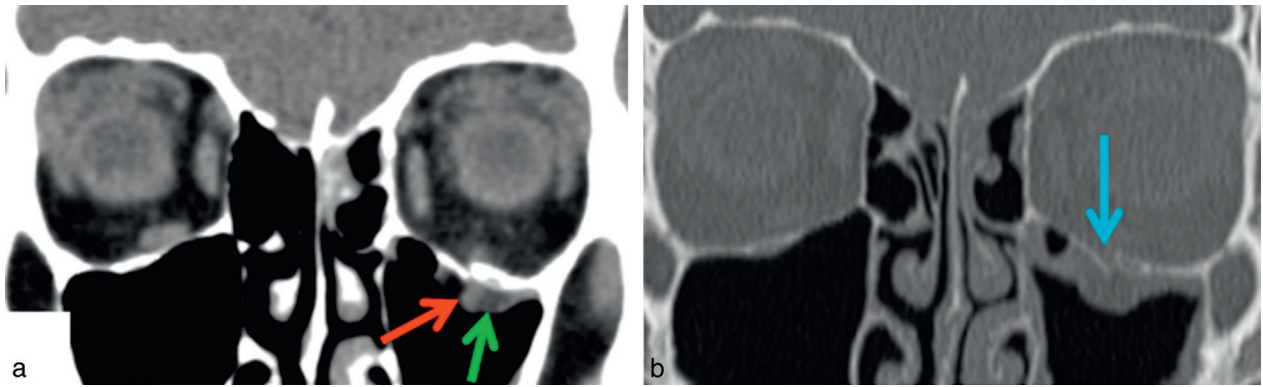


► **Figure 4.9** ARM des troncs supra aortiques (a). IRM avec coupes en diffusion B1000 (b), T1 gadolinium FATSAT (c, d). Hématome pariétal carotidien gauche (flèche bleue) avec sténose carotidienne (flèche jaune). Dissection avec extension intracrânienne (flèche rouge).

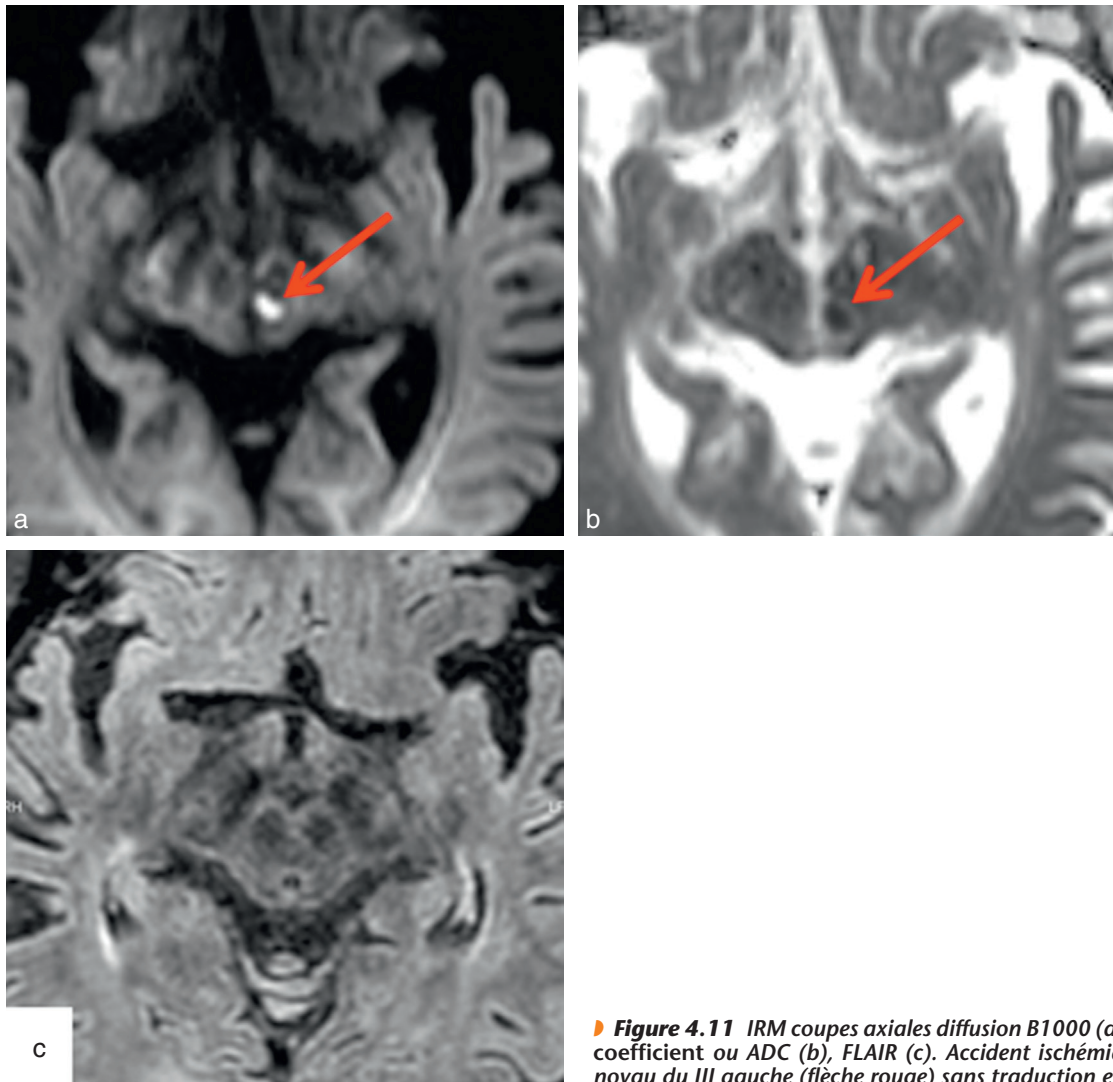
tant des reconstructions coronales et sagittales obliques dans l'axe de l'orbite est indispensable. Il met souvent en évidence une incarceration non pas de muscle mais graisseuse, dont le retentissement fonctionnel est également une diplopie mais le pronostic fonctionnel moins grave (figure 4.10) [8].

### Diplopie brutale

Elle peut justifier une imagerie en urgence, le patient entrant dans un protocole de possible thrombolyse dans le cadre d'un accident ischémique récent du tronc cérébral. Le protocole IRM comprend des séquences diffusion, T2



► **Figure 4.10** Scanner orbitaire avec reconstruction coronale. Fracture du plancher avec foyer étroit (flèche bleue) et incarceration du muscle droit inférieur (flèche rouge) et de graisse (flèche verte).



► **Figure 4.11** IRM coupes axiales diffusion B1000 (a), apparent diffusion coefficient ou ADC (b), FLAIR (c). Accident ischémique aigu récent sur le noyau du III gauche (flèche rouge) sans traduction en FLAIR.

EG ou SWI, FLAIR et une ARM TOF. Il peut s'agir d'une ischémie du noyau du III dans le pédoncule (figure 4.11), d'un hématome. L'absence d'anomalie sur des images de ce protocole vasculaire fait évoquer une ischémie d'un nerf (micro-angiopathie diabétique), une myasthénie, ou une cause autre. La recherche d'une autre étiologie fait réaliser des séquences orbitaires et des séquences complémentaires étudiant le sinus caverneux dans le même temps ou en différé.

#### **Diplopie horizontale, céphalées, œdème papillaire**

Devant ce tableau évocateur d'hypertension intracrânienne (HTIC) responsable d'une traction sur les deux VI, une imagerie s'impose, au mieux une IRM. Elle recherche outre une tumeur, une thrombose veineuse cérébrale. Cette dernière se traduit par des signes directs : caillots intraveineux hyperdenses en scanner, en hypersignal T1 en IRM, et lacunes sur des images veineuses réalisées avec

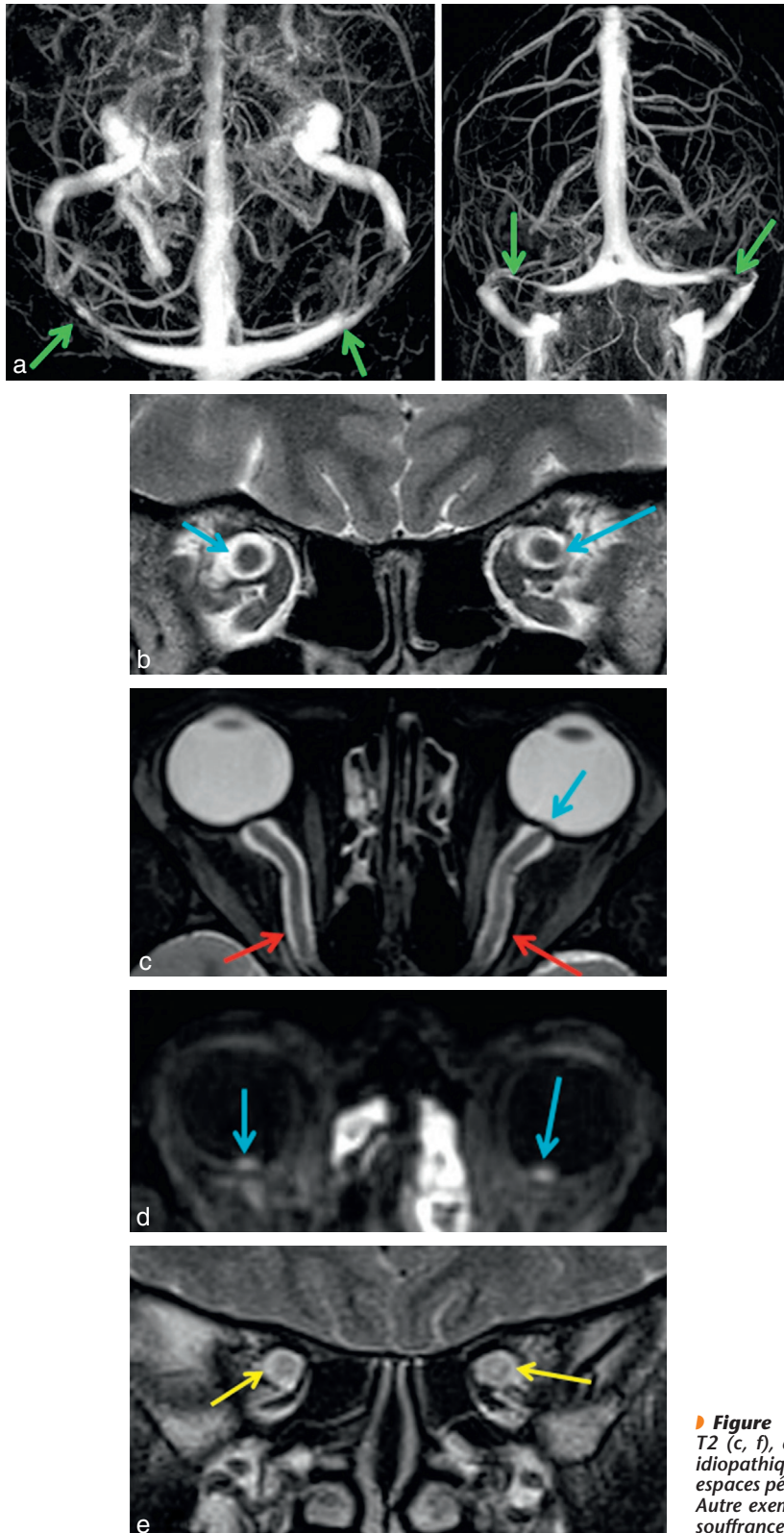


injection (ARM veineuse, angio-scanner veineux). Cette imagerie analyse le retentissement parenchymateux de la thrombose (hémorragie par engorgement veineux). Dans le cadre d'une prise de poids rapide, après avoir éliminé les autres causes d'HTIC, on retient le diagnostic d'HTIC idiopathique devant l'association dilatation des espaces péri-optiques, arachnoïdocèle intrasellaire, ptose amygdalienne, sténose des sinus latéraux (figure 4.12). La pression intracrânienne, prise lors de la ponction lombaire évacuatrice, est élevée (supérieure à 25 cm d'eau) [9].

### Situations nécessitant une exploration sans urgence

#### Diplopies horizontales avec des céphalées orthostatiques

Il s'agit d'une hypotension intracrânienne, par diminution du volume de LCS (fuite de LCS par brèche post-traumatique, kyste radiculaire, post-ponction lombaire) et attraction vers le bas de l'encéphale responsable d'un étirement des VI. L'IRM met en évidence



► **Figure 4.12** IRM : ARM veineuses (a, b), coupes coronales T2 (c, f), axiale T2 FATSAT (d), axiale FLAIR gadolinium (e). HTIC idiopathique. Sténose des sinus latéraux (flèche verte), dilatation des espaces péri-optiques (flèche rouge), œdème papillaire (flèche bleue). Autre exemple avec hypersignal T2 des nerfs optiques, signant leur souffrance : flèche jaune (f).

un épaississement dure-mérien avec un épanchement sous-dural hémattique (traction dure-mérienne avec arrachements veineux) en hypersignal FLAIR, une prise de contraste et un épaississement pachyméningé, une ptose amygdalienne, un engorgement veineux sous-hypophysaire et parfois un décollement épidual péricrânien. Son traitement repose sur le *blood-patch* et la prise en charge éventuelle de la cause.

### Diplopie par atteinte d'un nerf [10]

Elle impose la recherche d'une lésion du noyau du nerf, du tronc du nerf dans les citernes de la base et dans le sinus caverneux. Il peut s'agir d'une lésion intrinsèque (schwannome, inflammation, infiltration tumorale), d'une compression (ménangiome, anévrisme, lésion inflammatoire), d'une complication post-traumatique. L'exploration du tronc cérébral est faite en T2, FLAIR, T1 avec injection diffusion ou SWI en fonction de la clinique. Elle nécessite une bonne connaissance de l'anatomie et de la projection des noyaux des nerfs. La visualisation des nerfs dans les citernes utilise les séquences T2 inframillimétriques (*constructive interference in steady state* ou CISS, DRIVE, *fast imaging employing steady state* ou FIESTA, etc.) et les coupes fines T1 injectées, avec FATSAT en particulier quand on veut étudier aussi la base du crâne. Retenons que les atteintes du IV nécessitent avant tout une étude orbitaire correcte afin de détecter la décompensation d'une lésion ancienne, traduite par une atrophie d'un muscle oblique supérieur (figure 4.13). Les atteintes progressives du VI sont souvent liées à une compression par un ménangiome rétroclival (figure 4.14). Les atteintes du III sont souvent inflammatoires : le III est en hypersignal T2 et prend le contraste après injection (figure 4.15).

### Diplopie par atteinte de plusieurs nerfs

On évoque une atteinte du sinus caverneux (III, IV, V, VI, CBH) ou de l'apex orbitaire (III, IV, VI, II) dont les causes sont multiples (figure 4.16) [11].

Concernant le sinus caverneux, il faut retenir que :

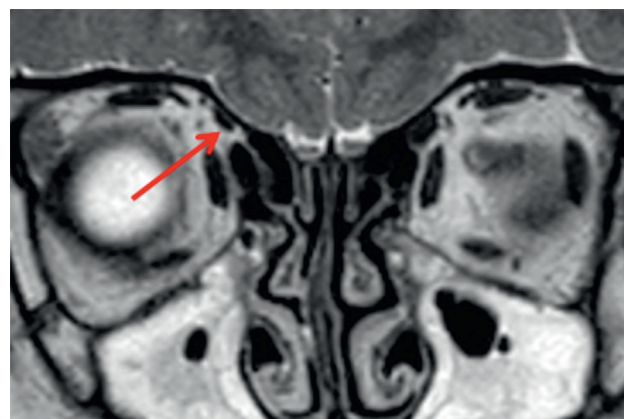
- l'IRM est plus performante que le scanner pour l'étude des sinus caverneux ;

- la taille de la lésion n'est pas corrélée à l'intensité des signes cliniques. Sa recherche doit être minutieuse (coupes fines, injection, suppression de graisse) ;
- les lésions n'ont pas toujours un aspect spécifique (ménangiome ou inflammation ?). Leur diagnostic définitif peut nécessiter un suivi en imagerie ;
- la détection lésionnelle est parfois difficile et nécessite des yeux entraînés, ce qui explique les retards diagnostiques.

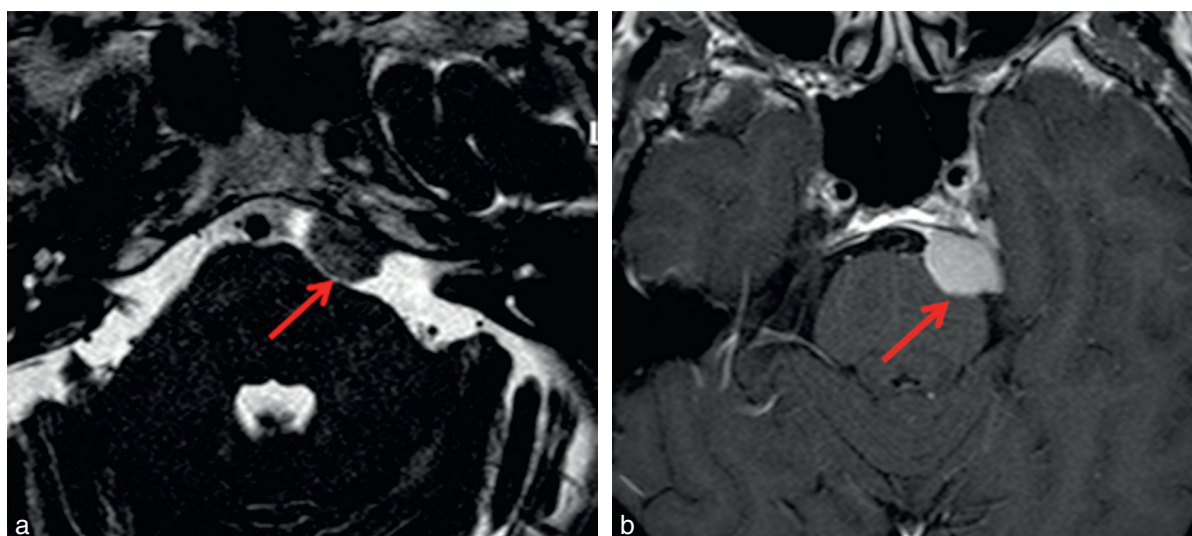
Il peut s'agir également d'atteintes plus diffuses, infectieuses (maladie de Lyme), inflammatoires (sarcoïdose) ; tumorales (lymphome, carcinomatose leptoméningée), ou plus rarement d'une atteinte de type Miller-Fischer.

### Diplopie avec signes orbitaires

Les signes sont variables : douleurs orbitaires, exophtalmie, chémosis, hyperhémie conjonctivale. L'imagerie est centrée sur les orbites et recherche une atteinte musculaire, dont l'étiologie la plus fréquente est une orbitopathie dysimmunitaire, une lésion expansive vasculaire (varice, hémangiome caverneux, etc.) ou tissulaire (inflammation, lymphome, etc.), une infec-

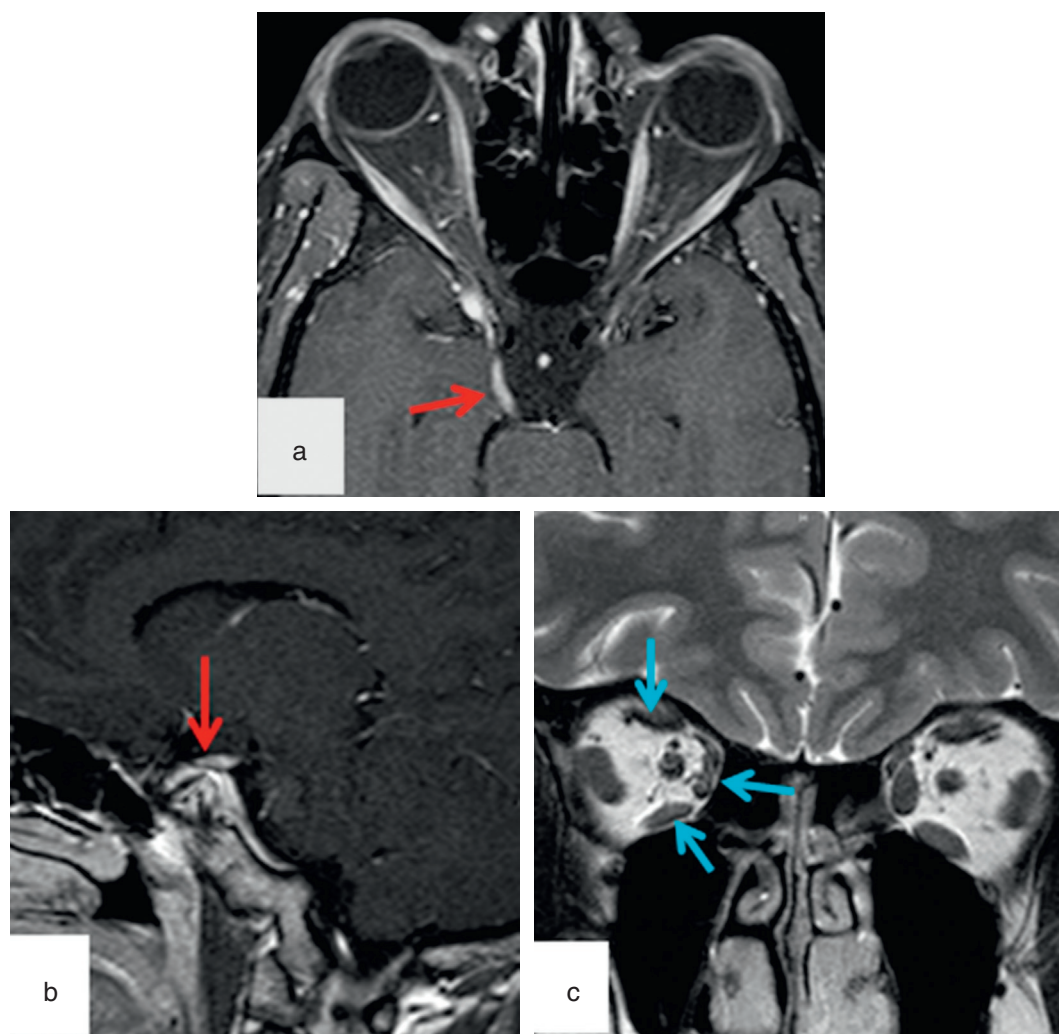


► **Figure 4.13** IRM coupe coronale T2. Atrophie de l'oblique supérieur droit (flèche).



► **Figure 4.14** IRM coupes T2 inframillimétrique (a) et T1 gadolinium FATSAT (b). Ménangiome rétroclival comprimant le VI gauche (flèche).





► **Figure 4.15** IRM coupes axiale T1 FATSAT gadolinium (a), sagittale T1 (b), coronale T2 (c). Sarcoidose avec atteinte du III droit (flèche rouge). Atrophie de muscles innervés par le III droit (flèche bleue).

tion. Le scanner peut être utile et suffisant. Il est rapide à obtenir dans le cadre des pathologies infectieuses aiguës ou des possibles orbitopathies dysimmunitaires. L'IRM reste plus performante à la fois dans la détermination du siège lésionnel, la précision de sa nature et l'évaluation de son éventuelle extension intracrânienne.

Dans le cadre de ces lésions orbitaires, outre les masses vasculaires, les inflammations et les tumeurs [12], citons les fistules artérioveineuses du sinus caverneux dont la symptomatologie est essentiellement orbitaire et associe exophtalmie, diplopie, hyperhémie conjonctivale. Ces signes sont liés à la stase veineuse. Le tableau est aigu dans un contexte post-traumatique grave dans les fistules directes (fracture de la base avec plaie carotidienne) plus insidieux dans les fistules dures (femme âgée avec tableau de conjonctivite traînante) [13]. L'EDC orbitaire est l'examen diagnostique le plus performant dans cette pathologie. Il montre l'inversion de flux et l'artérialisation de la veine ophtalmique supérieure. Cet examen suffit pour poser le diagnostic.

### Troubles de l'oculomotricité conjuguée

Ils sont liés à des lésions du tronc cérébral. Selon les signes, on recherche :

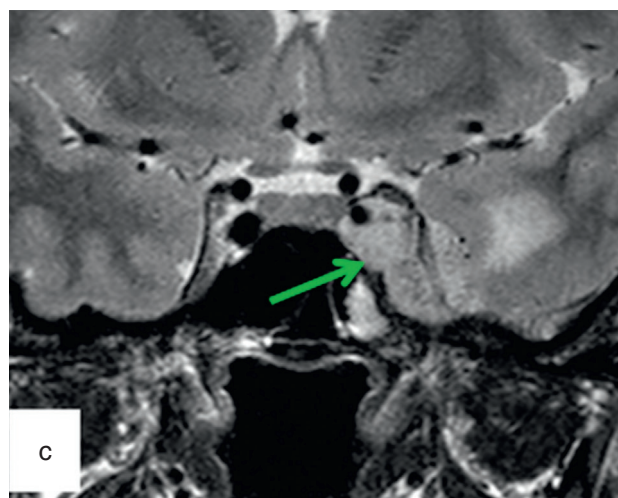
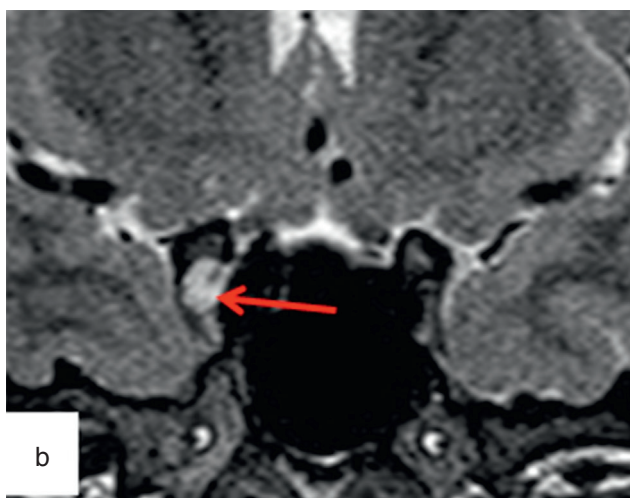
- une lésion sur le trajet du faisceau longitudinal médian (ophtalmoplégie internucléaire; [figure 4.17](#)), sur le noyau du VI (trouble de l'horizontalité), dans la région tectale (trouble de la verticalité);
- une lésion de la charnière et en particulier une malformation de Chiari (*downbeat* nystagmus; [figure 4.18](#)).

### Maladies plus rares

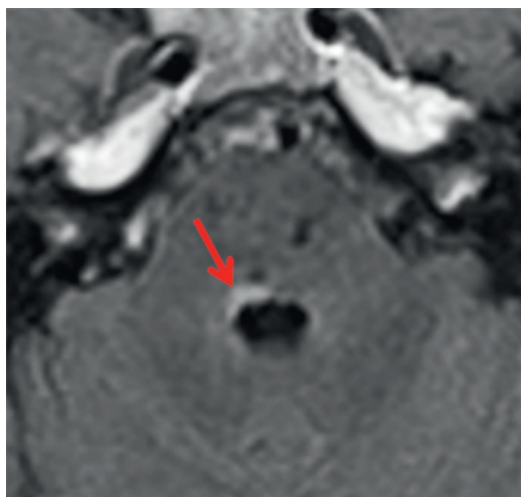
Les coupes T2 inframillimétriques sont utiles pour rechercher une agénésie d'un VI (syndrome de Stilling-Duane).

### ● Troubles de l'acuité et du champ visuel

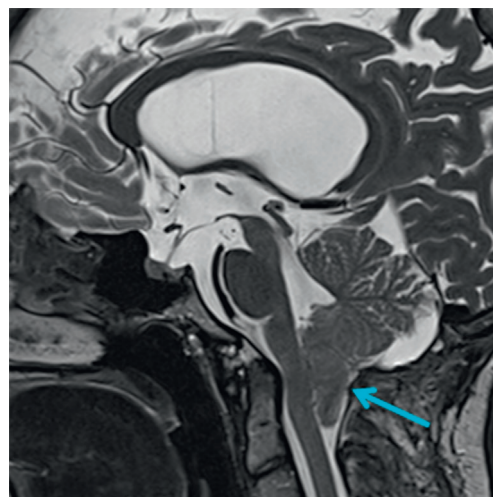
Le siège présumé de la lésion, déduit de l'examen du patient (acuité, pupilles, vision des couleurs) et particulièrement des résultats du champ visuel, va conditionner le type d'imagerie à réaliser et son protocole. Les pathologies des voies optiques antérieures justifient la réalisation d'une IRM qui seule permet une étude correcte du nerf optique et du chiasma. Elle est également préférée au scanner dans les pathologies rétrochiasmatiques, en dehors des urgences (suspicion d'hématome) ou des atteintes vasculaires (cécité monoculaire transitoire ou CMT), dont le bilan vasculaire étiologique



► **Figure 4.16** IRM coupes T2 axiale (a), coronales (b et c). Sarcôidose (flèche bleue), hémangiome caverneux (flèche rouge), méningiome (flèche verte).



► **Figure 4.17** IRM coupe axiale FLAIR. Lésion de la bandelette longitudinale postérieure (BLP) (SEP) (flèche).



► **Figure 4.18** IRM coupe sagittale T2 fine. Malformation de Chiari (flèche).

(étude des vaisseaux supra-aortiques et du polygone) peut être réalisé par EDC ou angio-scanner.

Nous ne traitons pas les atteintes de la papille et de la rétine, bien étudiées par l'exploration ophtalmologique (fond d'œil, OCT, angiographie, etc.), complétée par une échographie lorsque les milieux sont opaques (hyalite, hémorragie du vitré, etc.). Notons que les œdèmes papillaires et les papillites sont très bien identifiés sur l'IRM (voir [figure 4.12](#)).

## Urgences

### Baisse visuelle post-traumatique immédiate

Elle impose la réalisation d'un scanner sans injection, en coupes fines, à la recherche d'une lésion du nerf optique, soit à l'apex, soit dans l'orbite (esquilles osseuses), afin d'optimiser les chances de récupération en réalisant en cas de cause retrouvée un geste de décompression en



urgence. S'il n'y a pas de fracture, une IRM peut être réalisée. La séquence en densité de protons optimise la détection des fractures physiologiques du nerf optique (figure 4.19).

### **Baisse visuelle brutale, cécité monoculaire transitoire**

L'imagerie des troncs supra-aortiques et cérébrale est faite en urgence, pour ne pas méconnaître une sténose carotidienne serrée (figure 4.20), une pathologie emboligène (athérome ulcéré). Elle est faite par IRM, EDC ou scanner en fonction des disponibilités. L'IRM a l'avantage de détecter des lésions cérébrales ischémiques associées.

### **Trouble du champ visuel brutal**

Une hémianopsie ou une quadranopsie latérale homonyme d'apparition brutale font évoquer une lésion ischémique ou hémorragique rétrochiasmatique. Dans le cadre de l'alerte thrombolyse, l'IRM est réalisée en urgence (idéalement dans les 4 h suivant l'apparition des signes cliniques) dans un centre vasculaire pour optimiser la prise en charge de l'accident vasculaire : thrombectomie, thrombolyse intraveineuse et/ou intra-artérielle (figure 4.21). Parfois cette baisse visuelle entre dans le cas d'une encéphalopathie postérieure réversible, à évoquer dans un contexte de poussée hypertensive, d'éclampsie, de chimiothérapie, d'immunodépression.

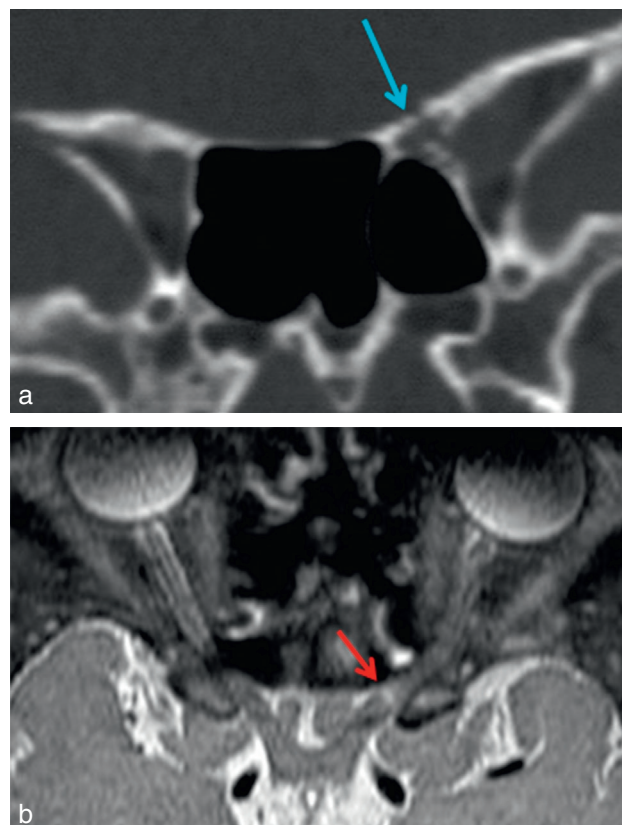
### **Situations nécessitant une exploration sans urgence**

#### **Baisse visuelle unilatérale progressive**

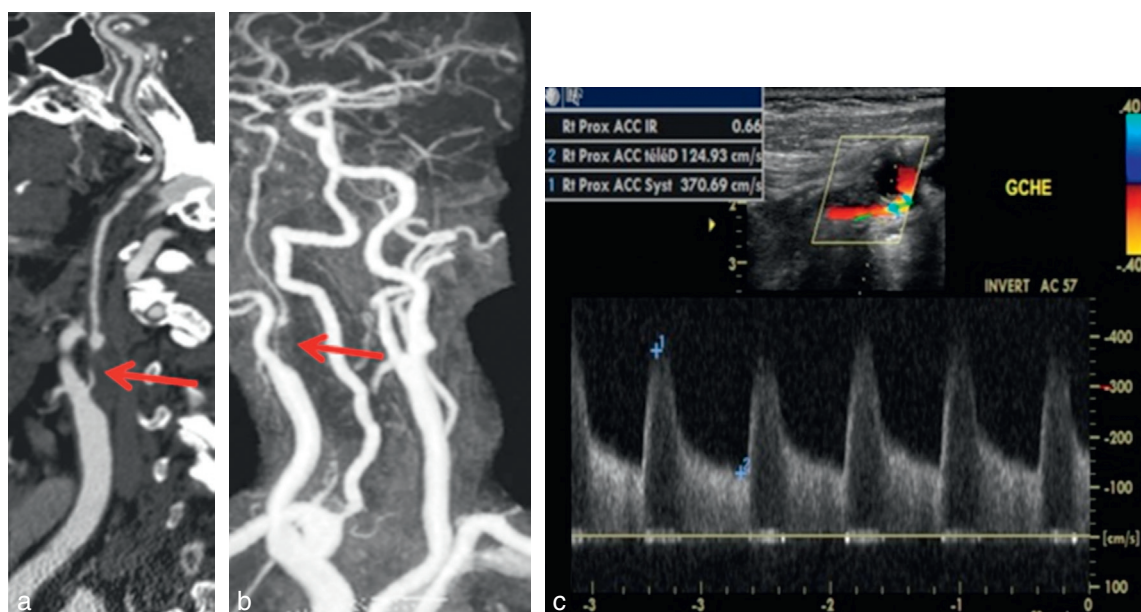
Elle fait soupçonner une lésion intrinsèque du nerf optique. Sa détection en imagerie a été considérablement améliorée par l'utilisation de coupes fines en T2 et T1, la saturation du signal de la graisse en T1 injecté mais aussi en T2. Si la sensibilité de l'IRM est excellente, sa spécificité est moins bonne. On peut néanmoins réunir des arguments, pour une étiologie ou une autre, en tenant compte du tableau clinique et

des circonstances de survenue des signes, du patient, des caractéristiques de l'anomalie des voies visuelles et des anomalies associées notamment encéphaliques ou médullaires.

La suspicion de névrite optique justifie une IRM avec injection dans des délais courts étudiant les nerfs optiques et l'encéphale. Elle confirme le diagnostic, apporte des arguments pour une étiologie, principalement sclérose

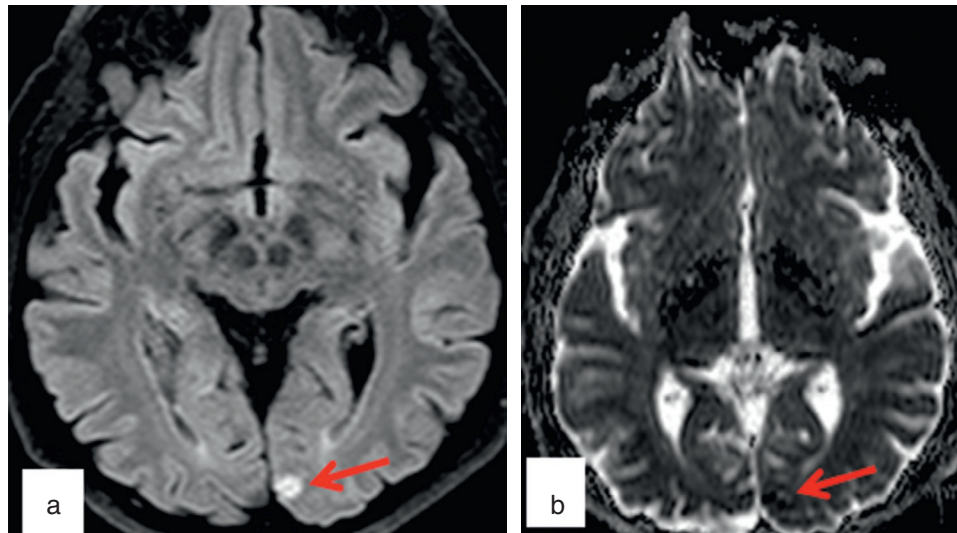


► **Figure 4.19** Scanner. Reconstruction coronale (a). Fracture du canal optique (flèche bleue), IRM coupe axiale densité de protons (b). Fracture du nerf optique (flèche rouge).

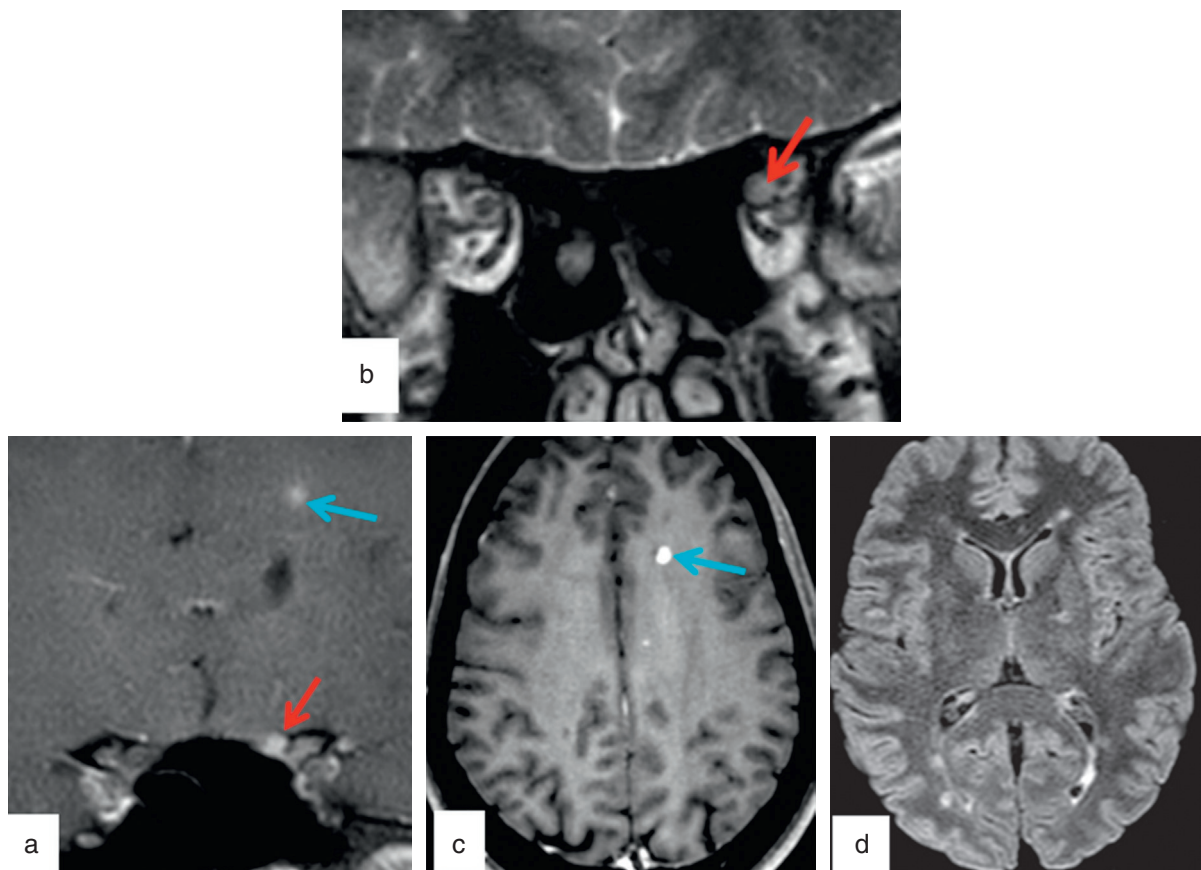


► **Figure 4.20** Angio-scanner (a) et ARM (b) des troncs supra-aortiques, EDC carotidien droit (c). Sténose serrée carotidienne droite (flèche).





► **Figure 4.21** IRM coupes axiales FLAIR (a) et diffusion ADC (b). Accident ischémique récent occipital gauche (flèche).



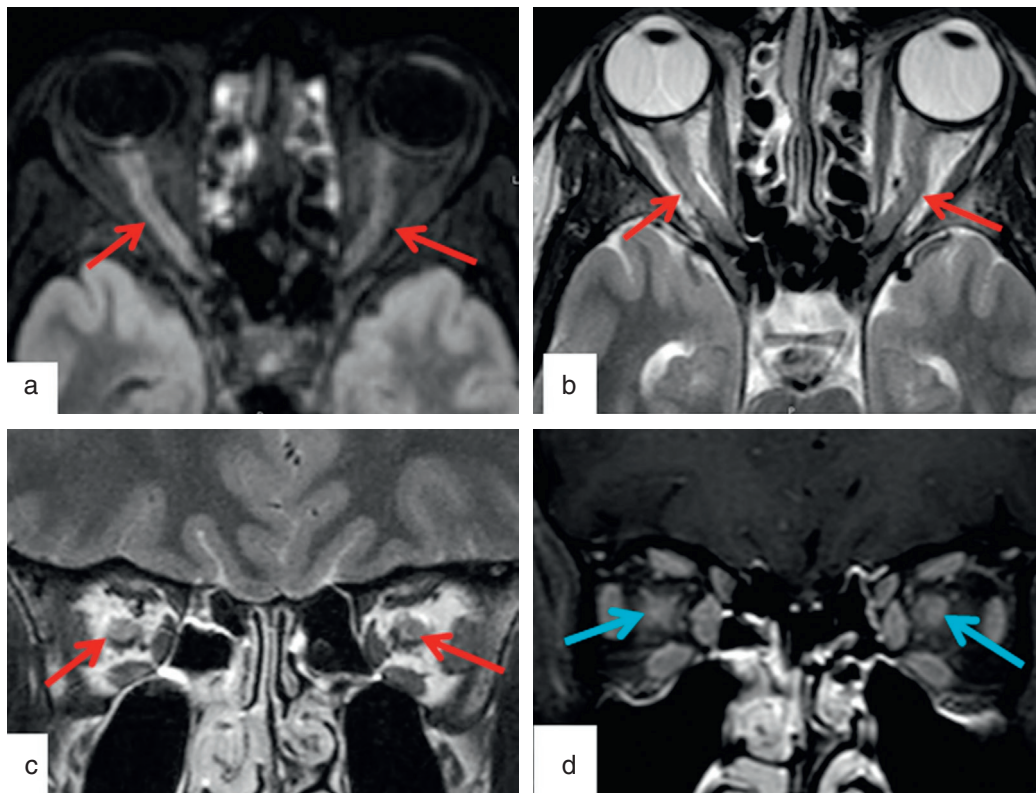
► **Figure 4.22** IRM coupes coronales T1 gadolinium FATSAT (a), T2 (b) axiale T1 gadolinium (c) et FLAIR (d). Névrite optique aiguë (flèche rouge). SEP active avec prise de contraste des lésions (flèche bleue).

en plaques (figure 4.22), granulomatose (figure 4.23). Éventuellement, elle permet de mettre en route un traitement adapté [14].

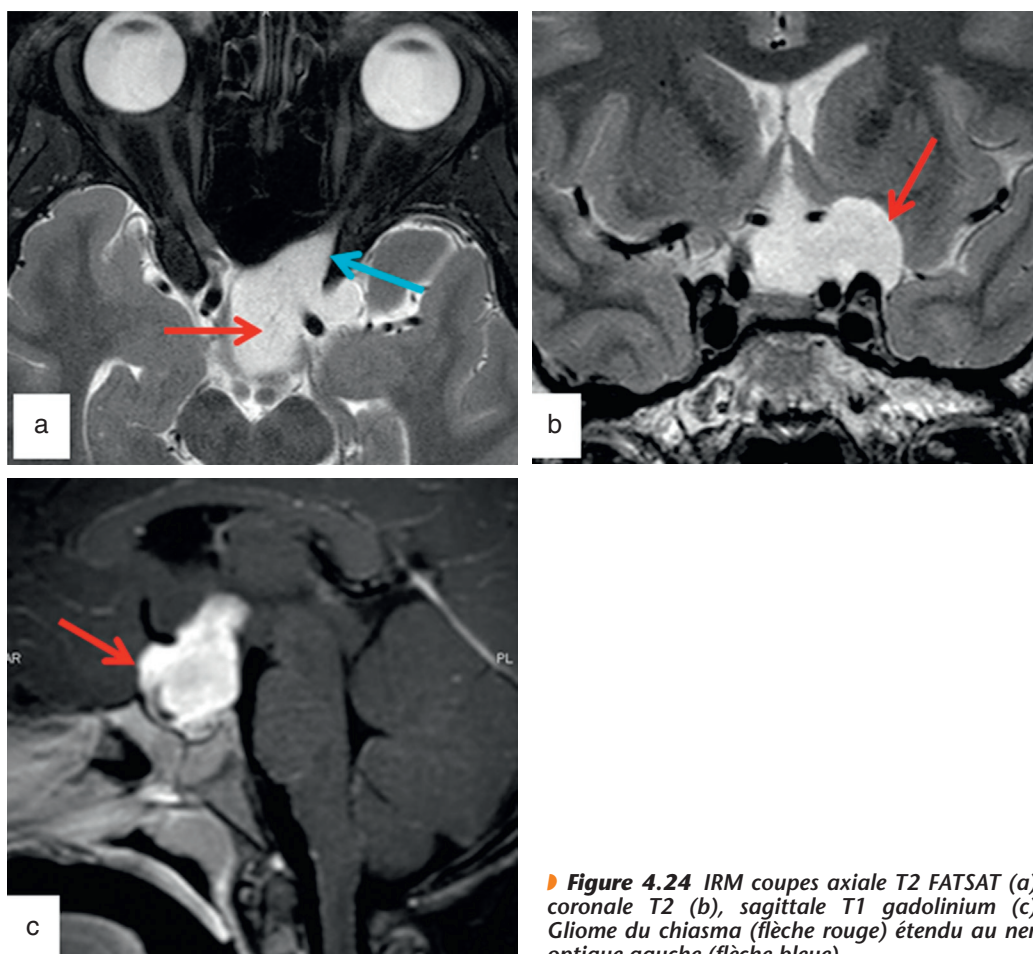
Les tumeurs des voies optiques antérieures sont surtout des gliomes et parmi eux des astrocytomes pilocytiques. Ceci explique l'aspect pseudo-kystique possible des lésions (figure 4.24). Ils touchent les nerfs optiques et/ou le chiasma. Parfois sporadiques, ils se

rencontrent surtout chez les enfants et les sujets porteurs d'une neurofibromatose de type 1 (maladie de Recklinghausen) [15].

Une lésion prenant le contraste de façon intense fait évoquer également un germinome qui peut être bifocal (région hypophysaire et région pinéale) et impose une recherche de marqueurs ( $\alpha$ -foetoprotéine,  $\beta$ -HCG) confirmant ce diagnostic.



► **Figure 4.23** IRM coupes axiale FLAIR gadolinium (a) axiale T2 (b), coronale T2 (c) et T1 gadolinium FATSAT (d). Hypersignal T2 et FLAIR (flèche rouge) et prise de contraste (flèche bleue) extensifs des deux nerfs optiques. Névrite optique bilatérale (sarcoidose).



► **Figure 4.24** IRM coupes axiale T2 FATSAT (a), coronale T2 (b), sagittale T1 gadolinium (c). Gliome du chiasma (flèche rouge) étendu au nerf optique gauche (flèche bleue).



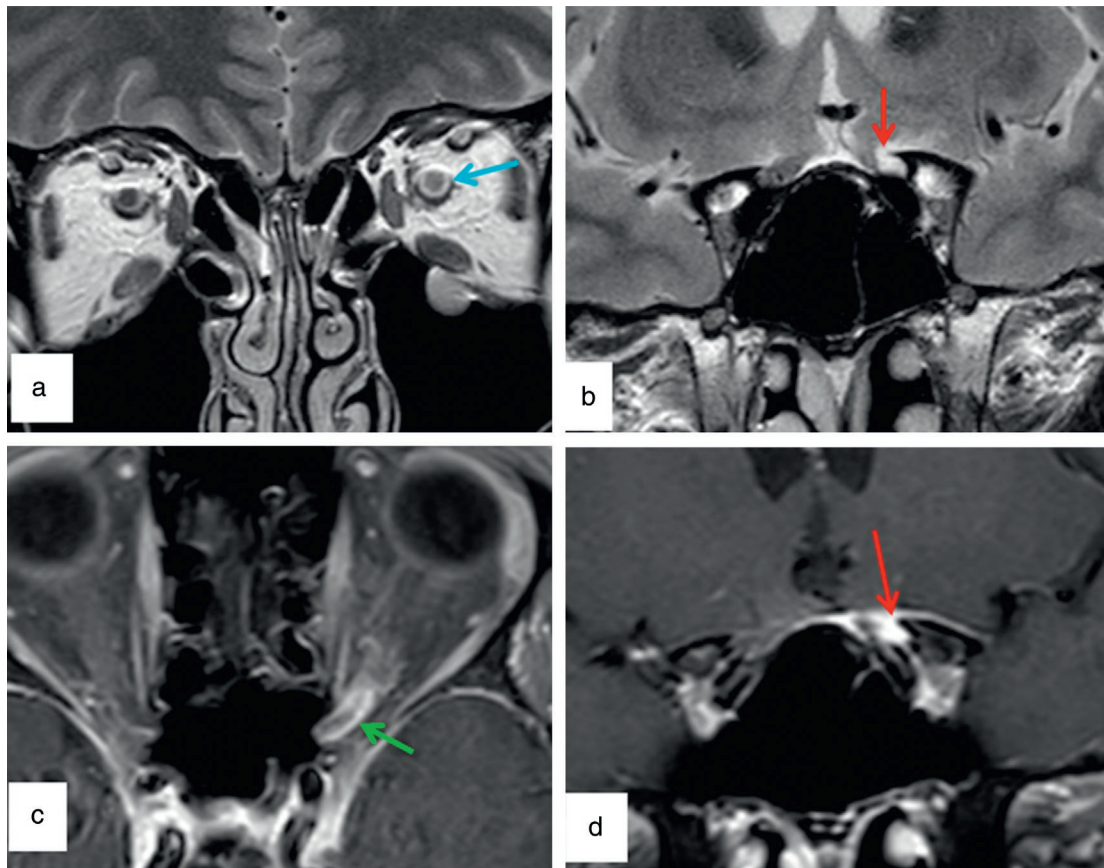
Ailleurs, l'examen retrouve une lésion comprimant le nerf optique.

Le plus souvent, il s'agit d'un méningiome situé à l'apex ou sur le trajet du nerf optique intracrânien [16]. Sa mise en évidence nécessite une exploration soignée très fine avec des coupes axiales et coronales et une injection de produit de contraste (figure 4.25).

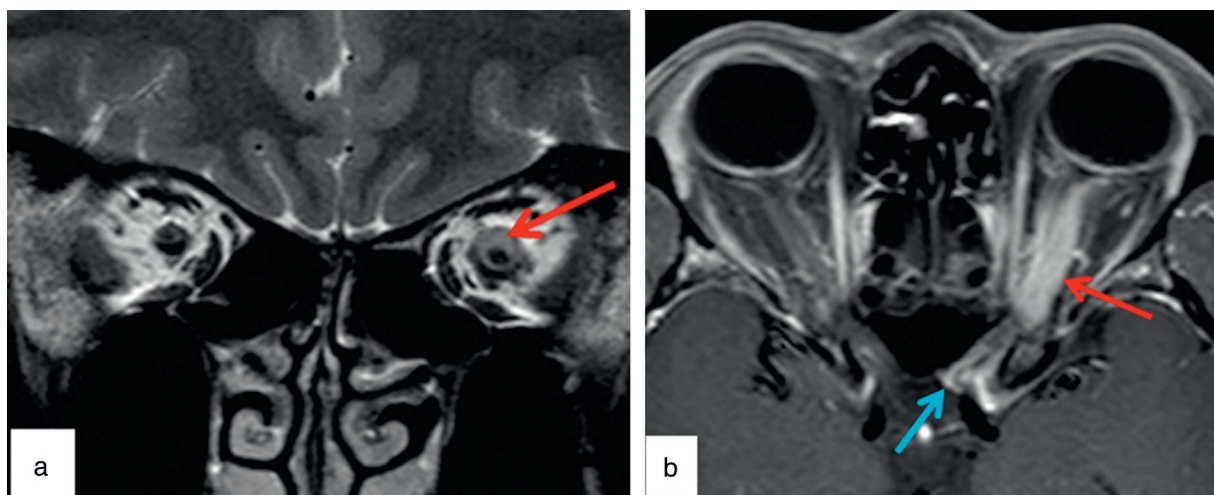
Les méningiomes de la gaine du nerf optique compriment progressivement le nerf. Ils prennent le contraste de façon intense, peuvent se calcifier (figure 4.26

et 4.27). Ils sont isolés ou entrent dans le cadre d'une méningiomatose. Leurs diagnostics différentiels, parfois difficiles à faire lors de la première IRM, sont les infiltrations inflammatoires et infectieuses (sarcoidose, exceptionnellement tuberculose, etc.) ou plus rarement les métastases leptoméningées, les localisations d'hémopathies.

Les compressions du nerf optique par des processus intra-orbitaires compliquent surtout les lésions développées dans le canal optique ou aux dépens de celui-ci

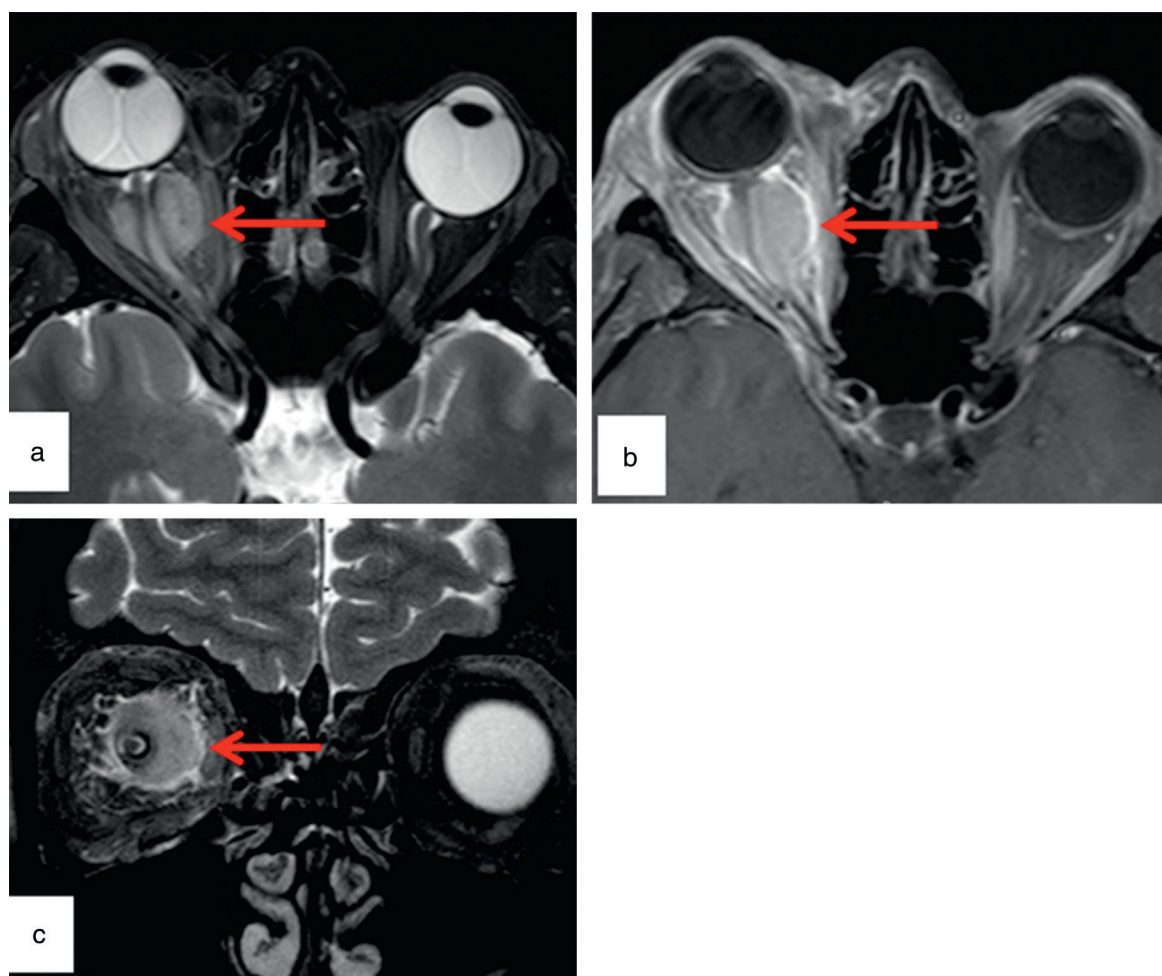


► **Figure 4.25** IRM coupes coronales T2 (a, b), coronale (c) et axiale (d) T1 gadolinium FATSAT. Méningiome de la clinioïde antérieure gauche (flèche rouge) comprimant le nerf optique gauche qui est en hypersignal T2 (flèche bleue) et infiltrant la méninge péri-optique (flèche verte).



► **Figure 4.26** IRM coupes coronale T2 (a) et axiale T1 gadolinium FATSAT (b). Méningiome de la gaine du nerf optique gauche (flèche rouge), étendu en intracrânien (flèche bleue).





► **Figure 4.27** IRM coupes axiales T2 FATSAT et T1 gadolinium FATSAT (a, b) et coronale T2 FATSAT (c). Méningiome de la gaine du nerf optique droit (flèche).

(dysplasie fibreuse, métastase, ostéoméningiome, etc.). Elles auront un retentissement visuel rapide.

### **Baisse visuelle de découverte fortuite**

Les atteintes visuelles découvertes lors d'un bilan systématique ou d'une plainte ancienne, avec souvent déjà une atrophie optique, nécessitent aussi une imagerie rapide, car elles peuvent être dues à une lésion comprimant les voies visuelles. En l'absence de compression, l'IRM met parfois en évidence une atrophie prédominant sur le chiasma, argument pour un glaucome à pression normale, méconnu par le clinicien (figure 4.28). La cause de ces atrophies optiques uni- ou bilatérales est souvent difficile à affirmer [17].

### **Hémianopsie ou quadranopsie latérale homonyme de survenue progressive**

L'IRM est l'examen de choix. Les pathologies causales ont des origines variées. Devant une lésion expansive, il faut penser à une tumeur (injection selon un mode perfusion T2 en cas de lésion intra-axiale pour différencier néoangiogenèse et rupture de barrière; figure 4.29), un abcès (nécrose centrale en hypersignal diffusion en cas de pyogène), une sclérose en plaques pseudo-tumorale (effet de masse faible par rapport à la taille de la lésion). La pathologie peut intéresser

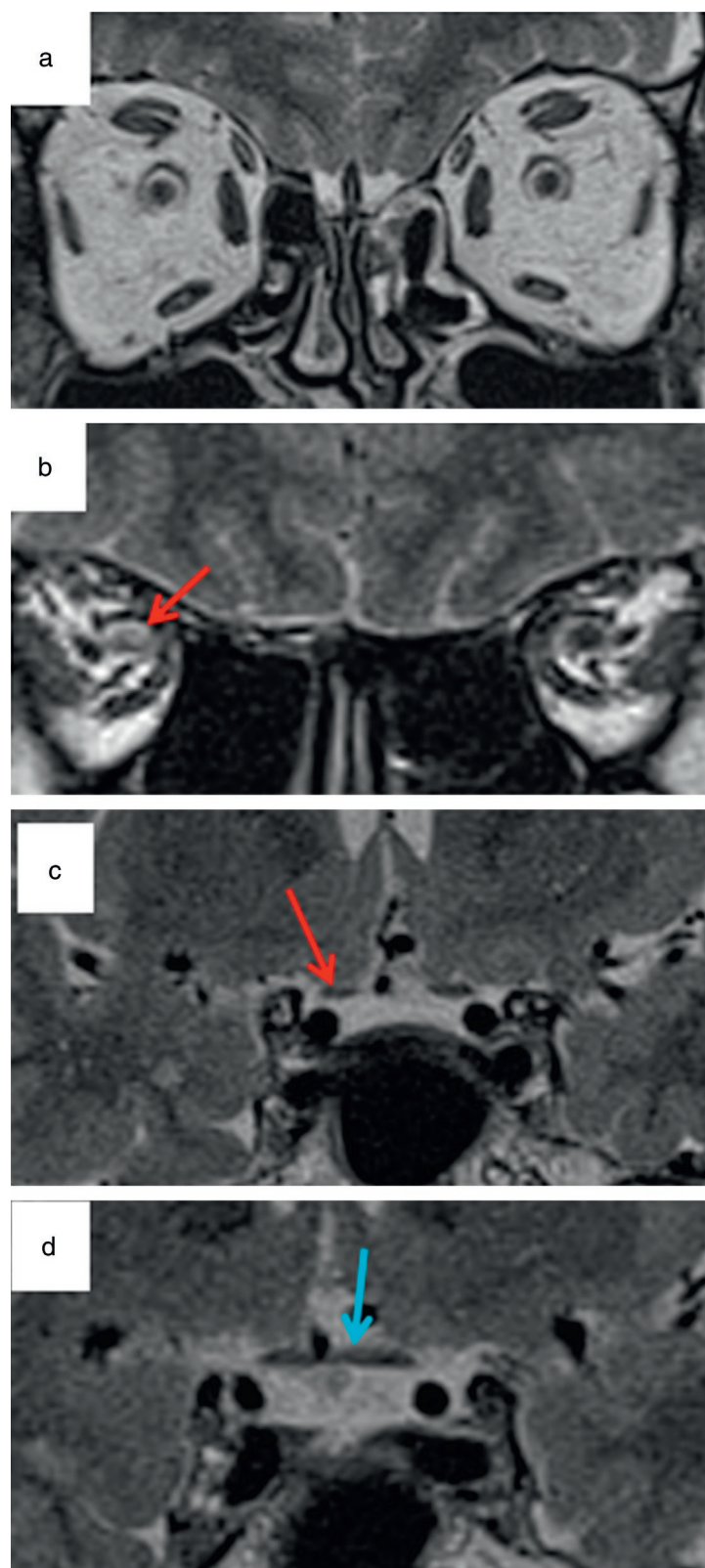
la bandelette (figure 4.30). Il n'y a donc pas un protocole type mais un protocole qui sera adapté au fur et à mesure de l'examen à la probable nature de la pathologie.

### **Hémianopsie bitemporale**

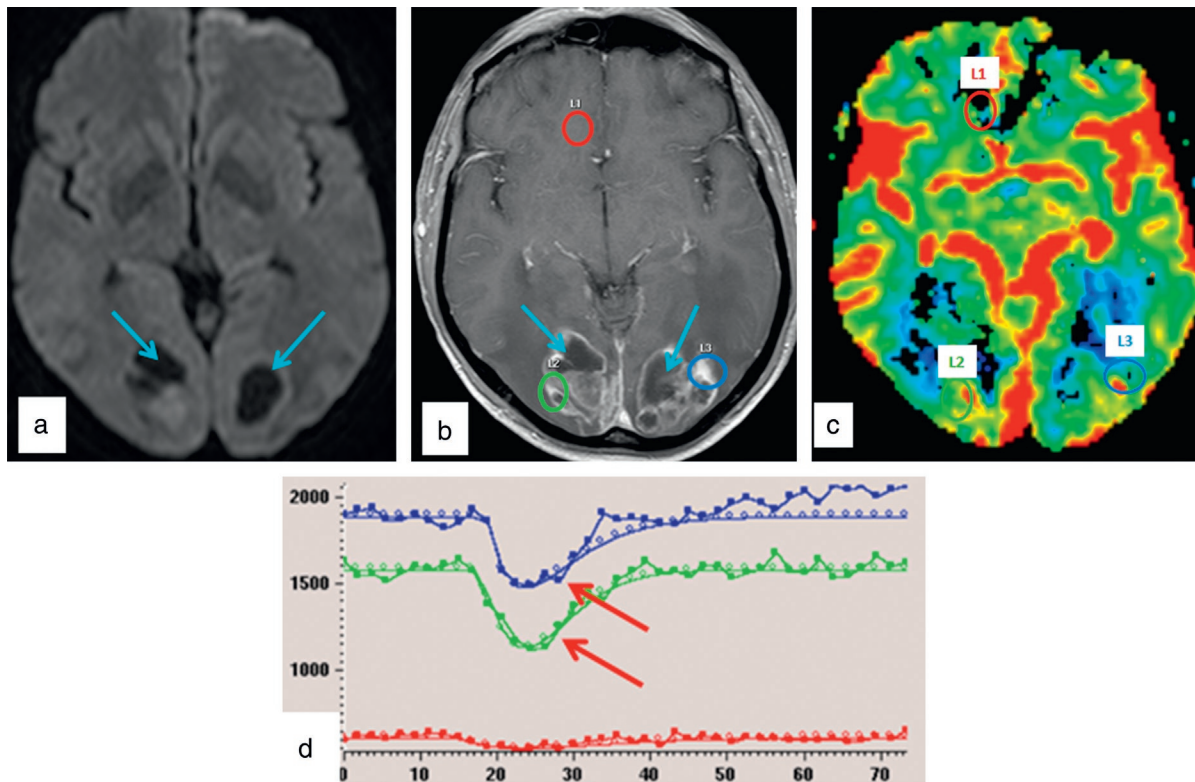
Sa cause principale est une compression du chiasma par un processus expansif, par ordre de fréquence macro-adénome chez l'adulte (figure 4.31), craniopharyngiome chez l'enfant. La situation piège à ne pas méconnaître est l'hypertrophie hypophysaire liée à une hypophysite. Elle ressemble à un macro-adénome mais survient chez une jeune femme, dans un contexte péripuérpéral. La lésion est très homogène et prend le contraste de façon intense. Le traitement est médical. Les lésions intrinsèques (inflammatoire, tumorale, post-thérapeutique, etc.) sont beaucoup plus rarement en cause.

## **Conclusion**

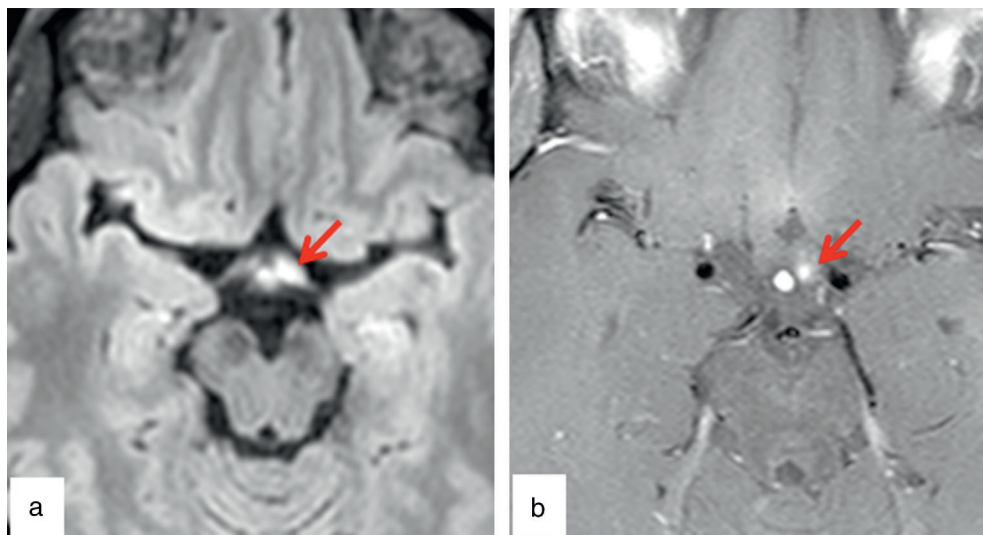
L'imagerie a progressé de manière spectaculaire et est devenue un complément indispensable à l'étude des pathologies neuro-ophtalmologiques. Une coopération étroite entre le clinicien et le radiologue est le meilleur garant de l'efficacité



► **Figure 4.28** IRM coupes coronales T2 étudiant les nerfs optiques intraorbitaires (a, b), intracrâniens (c), et le chiasma (d). Atrophie optique droite prédominant à l'apex et en intracrânien (flèche rouge). Atrophie chiasmatique (bleue). Glaucome à pression normale.

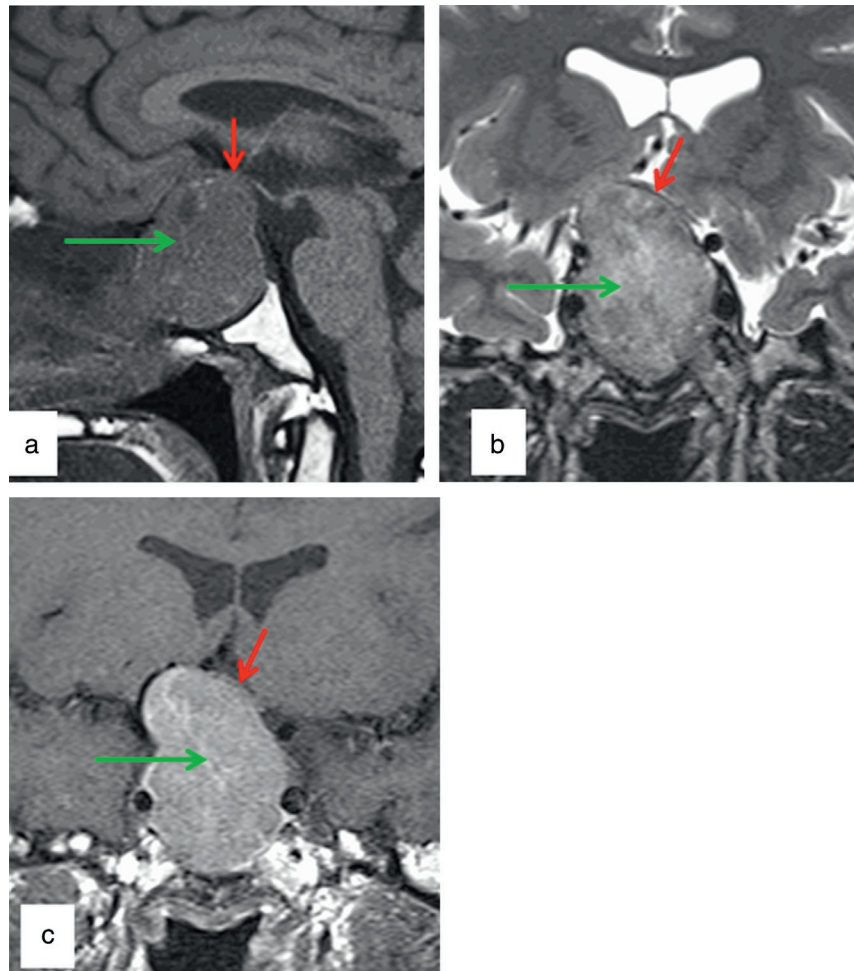


► **Figure 4.29** IRM coupes axiale diffusion B1000 (a), T1 injecté (b), perfusion cartographie (c) et courbes (d). Métastases bi-occipitales (flèche bleue) hyperperfusées (flèche rouge).



► **Figure 4.30** IRM coupes axiale FLAIR (a) et T1 gadolinium (b). Lésion inflammatoire de la bandelette gauche (flèche).





► **Figure 4.31** IRM coupes sagittale T2 (a), coronale T2 (b) et T1 gadolinium (c). Macro-adénome hypophysaire (flèche verte) comprimant le chiasma (flèche rouge).

diagnostique de cette imagerie. Elle repose sur un dialogue permettant au clinicien de mieux connaître les moyens dont dispose le radiologue pour explorer la pathologie évoquée, et à celui-ci de comprendre ce que recherche le clinicien. La qualité et la précision de la demande conditionnent, de façon importante, le résultat de l'examen et donc la rapidité et l'efficacité de la prise en charge du patient.

#### Références

- [1] Mabray MC, Barajas Jr. RF, Cha S. Modern brain tumor imaging. *Brain Tumor Res Treat* 2015; 3 : 8–23.
- [2] Souillard-Scemama R, et al. An update on brain imaging in transient ischemic attack. *J Neuroradiol* 2015; 42 : 3–11.
- [3] Ferreira T, Verbist B, van Buchem M, et al. Imaging the ocular motor nerves. *Eur J Radiol* 2010; 74 : 314–22.
- [4] Hérán F, Koskas P, Vignal-Clermont C. Nerf optique. In : *Ophtalmologie. Encycl Méd Chir. Paris : Elsevier; 2010. 21-008-A-10.*
- [5] Hérán F, Vignal-Clermont C. Chiasma : anatomie, organisation fonctionnelle et neuro-imagerie. In : *Ophtalmologie. Encycl Méd Chir. Paris : Elsevier; 2010. 21-008-A-20.*
- [6] Koskas P, Hérán F. Towards understanding ocular motility : III, IV and VI. *Diagn Interv Imaging* 2013; 94 : 1017–31.
- [7] Patel RR, et al. Cervical carotid artery dissection : current review of diagnosis and treatment. *Cardiol Rev* 2012; 20 : 145–52.
- [8] Sugamata A, Yoshizawa N, Shimanaka K. Timing of operation for blowout fractures with extraocular muscle entrapment. *J Plast Surg Hand Surg* 2013; 47 : 454–7.
- [9] Saindane AM, Bruce BB, Riggeal BD, et al. Association of MRI findings and visual outcome in idiopathic intracranial hypertension. *AJR Am J Roentgenol* 2013; 201 : 412–8.
- [10] Murchison AP, Gilbert ME, Savino PJ. Neuroimaging and acute ocular motor mononeuropathies : a prospective study. *Arch Ophthalmol* 2011; 129 : 301–5.
- [11] Charbonneau F, Williams M, Lafitte F, et al. No more fear of the cavernous sinuses!. *Diagn Interv Imaging* 2013; 94 : 1003–16.
- [12] Hérán F, et al. Tumor pathology of the orbit. *Diagn Interv Imaging* 2014; 95 : 933–44.
- [13] Miller NR. Dural carotid-cavernous fistulas : epidemiology, clinical presentation, and management. *Neurosurg Clin N Am* 2012; 23 : 179–92.
- [14] Petzold A, et al. The investigation of acute optic neuritis : a review and proposed protocol. *Nat Rev Neurol* 2014; 10 : 447–58.
- [15] Segal L, Darvish-Zargar M, Dilenge ME, et al. Optic pathway gliomas in patients with neurofibromatosis type 1 : follow-up of 44 patients. *J AAPOS* 2010; 14 : 155–8.
- [16] Taha AN, Erkmen K, Dunn IF, et al. Meningiomas involving the optic canal : pattern of involvement and implications for surgical technique. *Neurosurg Focus* 2011; 30. E12.
- [17] Zhang YQ, et al. Anterior visual pathway assessment by magnetic resonance imaging in normal-pressure glaucoma. *Acta Ophthalmol* 2012; 90 : e295–302.

# Anatomie et anatomie fonctionnelle des voies visuelles

## De la papille et du nerf optique

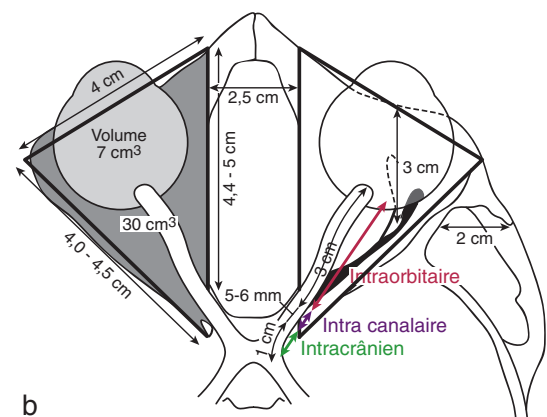
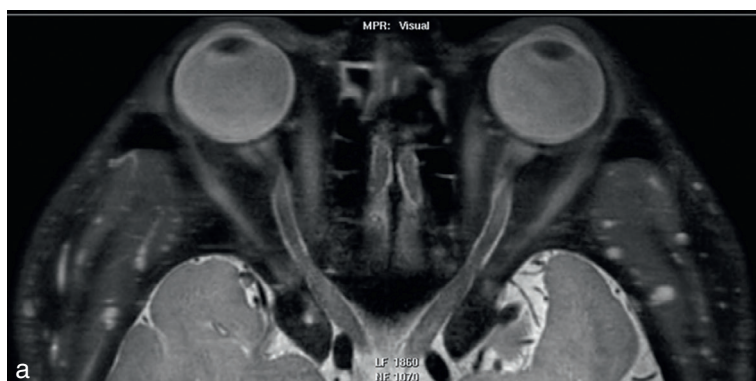
C. Vignal-Clermont

Le nerf optique est constitué de la réunion des axones des cellules ganglionnaires rétiniennes, deutoneurons de la voie visuelle sensorielle, dont le corps cellulaire est situé au niveau des couches internes de la rétine. Ces axones, dont le nombre est d'environ 1,2 million chez l'adulte jeune mais diminue au cours de la vie, traversent le canal scléral pour sortir de l'œil et se myélinisent après le passage de la lame criblée. Le nerf optique se termine à l'angle interne du chiasma mais les axones des cellules ganglionnaires, après qu'une partie d'entre eux a décussé au niveau du chiasma, se terminent pour 80 % au niveau des corps géniculés. La longueur du nerf optique varie de 35 à 55 mm et il comprend quatre segments : intraoculaire, intra-orbitaire, intracanaire et intracrânien (figures 5.1 et 5.2).

### Éléments cellulaires constituant le nerf optique

Les axones des cellules ganglionnaires rétiniennes (CGR) conduisent l'influx nerveux de la rétine au cerveau. La vitesse de conduction est variable selon le diamètre des fibres. On distingue les cellules ganglionnaires de petite taille (plus nombreuses au niveau maculaire) formant la voie P ou parvocellulaire et les grandes cellules

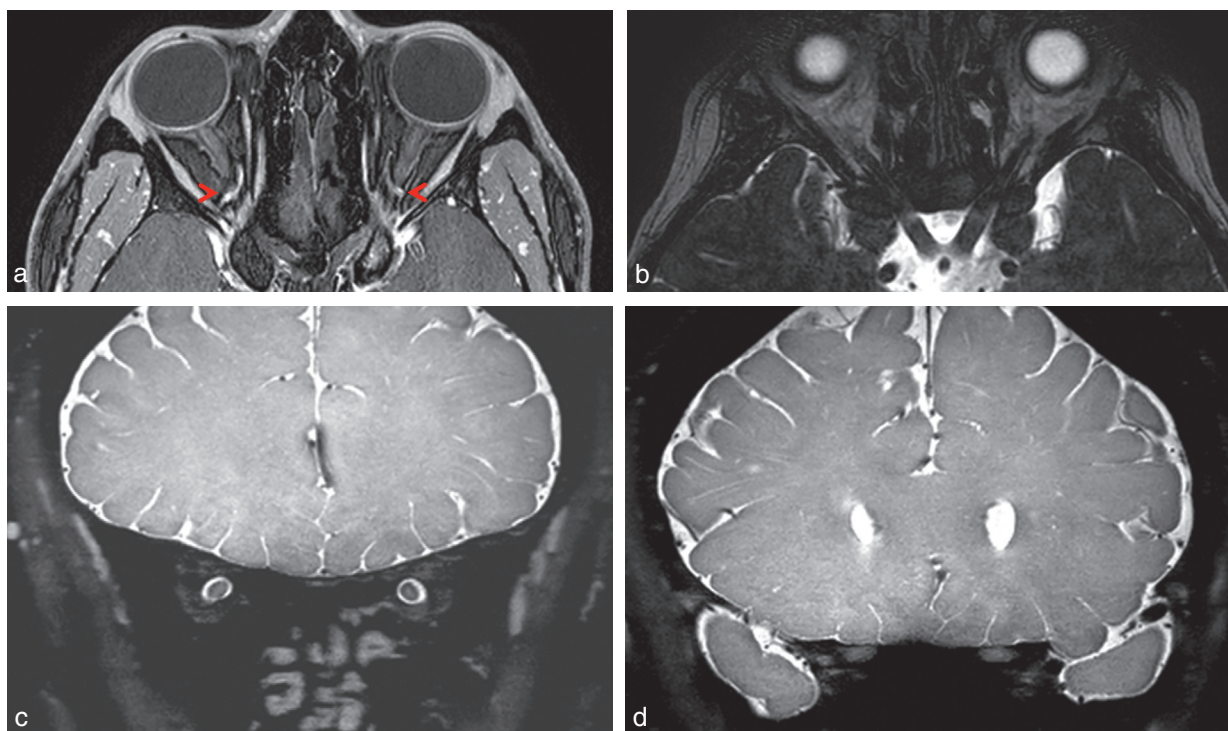
ganglionnaires formant la voie M ou magnocellulaire. Au niveau du nerf optique, 90 % des fibres sont de petit calibre et à conduction lente : 80 % sont les axones des cellules ganglionnaires naines et bistratifiées (voies P ou parvocellulaire et K ou koniocellulaire) à destinée géniculocorticale et 10 % sont les axones des cellules ganglionnaires des voies rétino-colliculaire, rétino-prétectale, du système optique accessoire et de la voie rétino-hypothalamique (c'est à ce groupe qu'appartiennent les cellules ganglionnaires à mélanopsine responsables de la contraction pupillaire et du rythme circadien). Les fibres de gros calibres à conduction rapide constituent les derniers 10 %. Elles sont issues des cellules ganglionnaires parasols qui forment la voie M (magnocellulaire) à destinée géniculocorticale. Les cellules de la voie P sont sensibles à la couleur, ont une résolution spatiale élevée et sont responsables de la vision des détails, des couleurs et des contrastes. À l'inverse les cellules de la voie M participent à l'information non colorée, de haute fréquence temporelle et basse fréquence spatiale et à la perception du mouvement. Après le passage de la lame criblée et la myélinisation des axones, la conduction nerveuse devient saltatoire, plus rapide que dans la partie non myélinisée, et elle demande moins d'énergie. En plus du signal nerveux, les axones des cellules ganglionnaires permettent le transport des substances chimiques et des organelles, comme les mitochondries. Ce transport s'effectue dans les deux sens : antérograde (de l'œil au



► **Figure 5.1 Anatomie du nerf optique.**

a. IRM coupe axiale sans injection, séquence volumique proton density weighted (PDW). Les trois segments intra-orbitaire, intracanaire et intracrânien sont bien visibles ainsi que les méninges péri-optiques.

b. Schéma en coupe axiale du nerf optique dans l'orbite.



► **Figure 5.2 Anatomie du nerf optique : IRM coupes multi plans.**

a. Séquence T1 coupe axiale fine de 2 mm, avec injection de gadolinium et suppression de graisse : le NO intra-orbitaire est surcroisé par la veine orbitaire supérieure (flèche).

b. Séquence volumique fortement pondérée T2 à effet cisternographique (de type Drive) permettant de visualiser le NO intra-orbitaire et intracrânien.

c, d. Séquence PDW fortement pondérée T2, avec suppression du signal de la graisse, reconstructions coronales au niveau des portions apicales (c) et intracrâniennes (d) des nerfs optiques.

cerveau) et rétrograde (du cerveau à l'œil). Les mitochondries sont plus nombreuses dans la partie de l'axone où la demande énergétique est la plus importante, c'est-à-dire dans le segment non myélinisé.

Les oligodendrocytes assurent la formation de la myéline par l'enroulement de leurs prolongements cytoplasmiques autour des axones.

Les astrocytes sont des cellules gliales entourant les fibres myélinisées et les vaisseaux. Ils forment la barrière hémato-cérébrale et jouent un rôle nutritionnel et de soutien. Les cellules microgliales appartiennent à la lignée des macrophages et ont un rôle dans la protection immunitaire [1, 2].

## Les quatre portions du nerf optique

### ● Portion intraoculaire

La portion intraoculaire est aussi appelée tête du nerf optique. La papille optique est formée par la réunion des axones qui se coudent à angle droit pour pénétrer dans le canal scléral. La surface papillaire est variable, son diamètre horizontal moyen est de  $1,72 \pm 0,22$  mm et son diamètre vertical de  $1,85 \pm 0,22$  mm [3].

Le nombre des axones est relativement constant chez le sujet normal, mais le diamètre du canal scléral est variable, ce qui explique les variations physiologiques de l'aspect de la papille (figure 5.3) ; quand le canal sclé-

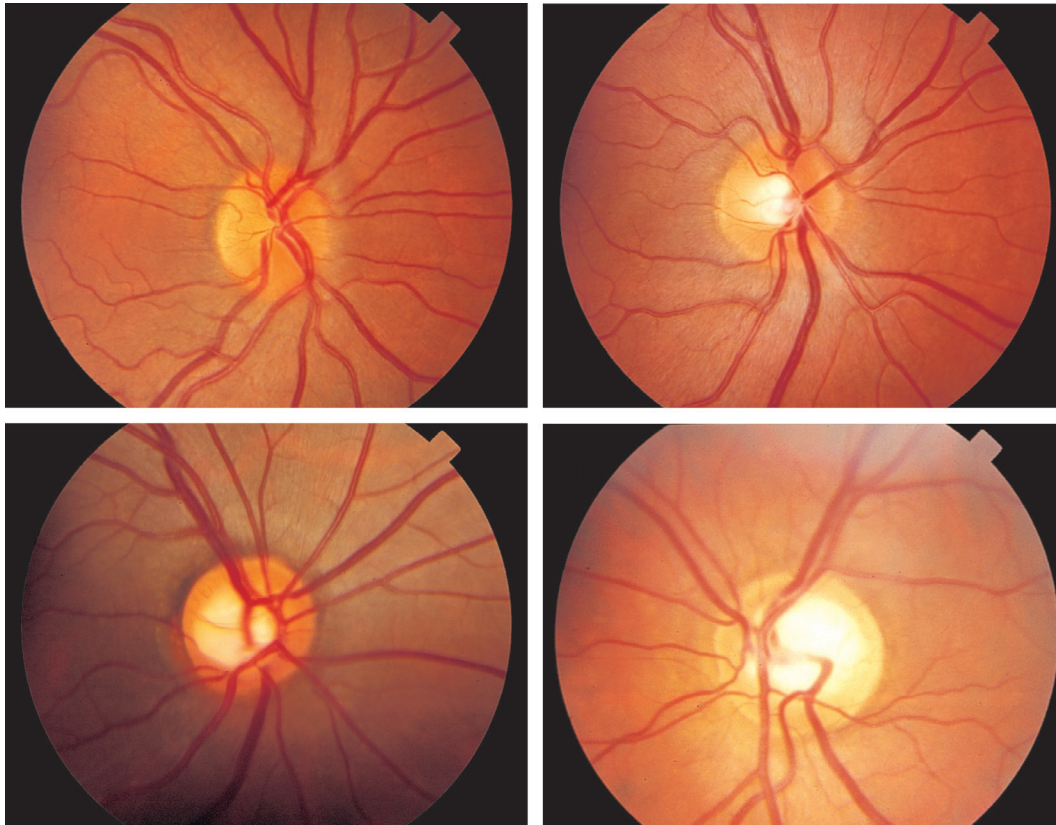
ral est étroit, les axones sont ramassés et l'excavation est petite, voire absente ; ces disques sont aussi appelés « disque à risque » car ils sont souvent associés aux neuropathies optiques ischémiques antérieures aiguës (NOIAA) ; à l'inverse, une grande papille avec une large excavation physiologique peut poser des problèmes diagnostiques avec une papille glaucomateuse.

Les fibres optiques traversent ensuite la lame criblée, contiguë à la sclère, constituée de 10 à 20 lames concaves en arrière et percée de 500 à 600 orifices, et composée de collagène, de fibres élastiques et d'astrocytes. La lame criblée divise la tête du nerf optique en trois portions : prélaminaire, laminaire et rétrolaminaire. Les axones passent ainsi d'une zone de pression élevée (le compartiment intraoculaire) à une zone de plus basse pression. Lors de l'atteinte des axones dans la portion prélaminaire, l'arrêt du transport axoplasmique orthograde au niveau de la lame criblée est responsable d'un gonflement des axones dans cette portion et d'un œdème papillaire, non spécifique d'une étiologie.

La vascularisation de la tête du nerf optique est soumise à de nombreuses variations interindividuelles. Seule la couche des fibres rétinienne, partie la plus superficielle, reçoit sa vascularisation à partir d'artérioles rétinienne, branches de l'artère centrale de la rétine. Pour les yeux qui possèdent une artère cilio-rétinienne, la couche des fibres sous-jacentes est sous la dépendance de la circulation ciliaire courte postérieure.

La vascularisation des portions prélaminaire, laminaire et rétrolaminaire est assurée par deux à six artères ciliaires courtes postérieures, branches de l'artère ophthalmique. La vascularisation prélaminaire se fait par des





► **Figure 5.3** Papilles normales : la variation de la taille du canal scléral a comme conséquences l'existence de variations physiologiques dans la taille et l'excavation des papilles.

a. Petite papille pleine.

b. Excavation papillaire 0,3.

c, d. Grandes papilles avec grande excavation ronde physiologique.

branches artérielles centripètes venant des artères choroïdiennes péripapillaires. La lame criblée est la région la plus vascularisée et est irriguée par des branches centripètes des artères ciliaires courtes qui peuvent s'anastomoser pour former le cercle de Zinn-Haller, souvent incomplet [4]. La région rétrolaminaire dépend du réseau ciliaire court postérieur et parfois de branches centrifuges de l'artère centrale de la rétine (figure 5.4).

### ● Portion intra-orbitaire

La portion intra-orbitaire mesure de 20 à 30 mm, est un peu incurvée, et va jusqu'à l'apex orbitaire. Après le passage de la lame criblée, les axones s'entourent d'une gaine de myéline fabriquée, comme dans le reste du système nerveux central (SNC), par les oligodendrocytes. Le nerf optique est constitué d'environ 400 à 600 faisceaux, contenant chacun environ 2000 fibres, séparés par des septa de tissu conjonctif vascularisé (figure 5.5). Dans l'orbite, le nerf optique est entouré d'une gaine, en continuité avec la sclère en avant et la dure-mère au niveau du canal optique en arrière. Cette gaine entoure une extension des méninges intracrâniennes (pie-mère, arachnoïde) ; l'espace situé entre l'arachnoïde et la pie-mère est en continuité avec l'espace intracrânien et contient du liquide cérébrospinal (LCS). Au niveau de l'apex orbitaire, la gaine du nerf optique fusionne avec l'anneau de Zinn, servant d'insertion aux muscles droits. Ceci explique la présence de douleurs à la mobilisation du globe lors des inflammations rétrobulbaires du nerf optique. La vascularisation de la portion orbitaire est riche, d'où la rareté des atteintes ischémiques rétrobulbaires. Elle provient essentiellement

de branches piales des artères ciliaires postérieures mais aussi, en avant de la pénétration de l'artère centrale de la rétine, de branches centrifuges en provenance de celle-ci.

### ● Portion intracanalalaire

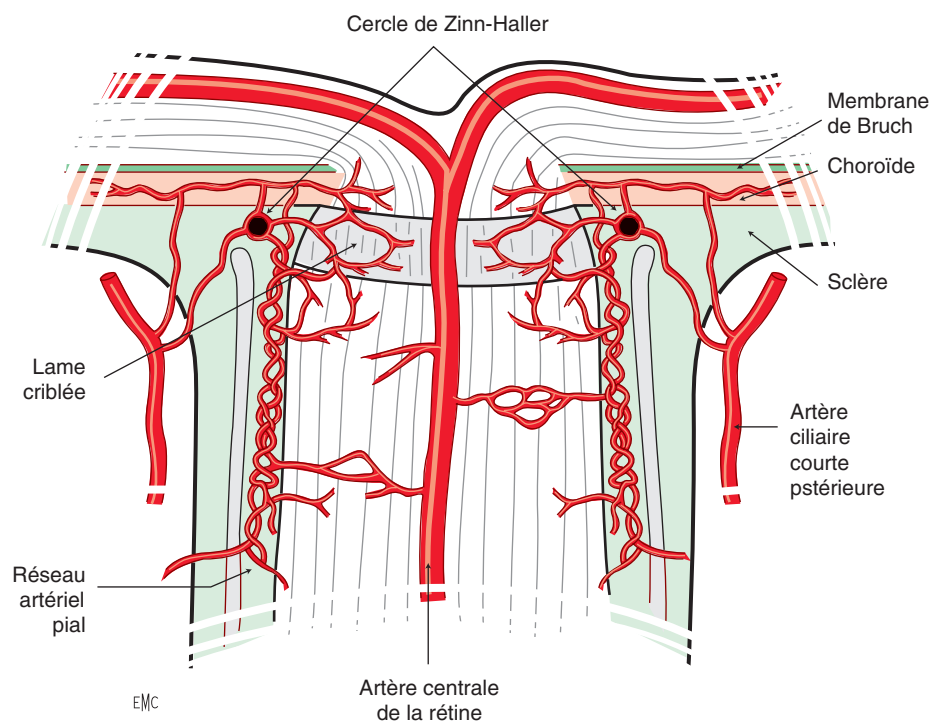
La portion intracanalalaire mesure environ 10 mm. Le nerf optique (NO) entouré des gaines méningées chemine avec l'artère ophtalmique dans le canal optique creusé dans la petite aile du sphénoïde. Cette portion intracanalalaire est fixe, à l'opposé de la partie intra-orbitaire.

### ● Portion intracrânienne

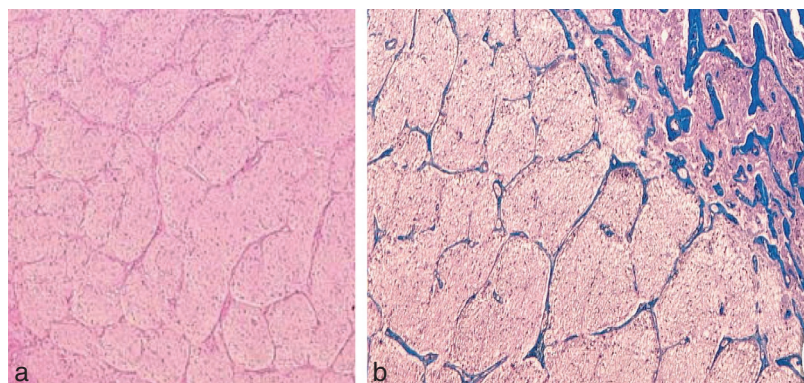
La portion intracrânienne a une longueur variable en fonction de la position du chiasma. Chaque nerf optique a un trajet ascendant à 45° et converge vers le plan sagittal pour former le chiasma. Le nerf optique intracrânien est surplombé par l'artère cérébrale antérieure et l'artère communicante antérieure. Latéralement à chaque nerf optique se situe la carotide interne ; enfin, l'artère ophtalmique naît de la carotide interne juste au-dessus de cette portion du nerf optique.

## Anatomie fonctionnelle de la papille et du nerf optique

Les axones des cellules ganglionnaires rétiniennes circulent au niveau de la couche des fibres optiques situées dans la rétine interne. Ils convergent pour former la papille située 15° en nasal de la fovéa, centre optique



► **Figure 5.4** Les différents réseaux vasculaires de la tête du nerf optique.



► **Figure 5.5** Coupe transversale du nerf optique intra-orbitaire montrant les faisceaux de fibres séparés par des septa de tissu conjonctif.  
a. Coloration à l'hématéine-éosine : l'hématéine colore les noyaux en violet et l'éosine les cytoplasmes en rose.  
b. Coloration au trichrome de Masson mettant en évidence les septa constitués de collagène et colorés en bleu. Sur la partie supérieure droite de l'image, on visualise une zone de fibrose adjacente à un méningiome péri-optique.

de l'œil. Les axones les plus périphériques circulent à la partie profonde de la couche des fibres optiques et forment la partie périphérique de l'anneau neurorétinien papillaire (figure 5.6); les axones originaires du centre circulent à la partie superficielle de la couche des fibres optiques et constituent le centre de l'anneau neurorétinien (figure 5.7). Les fibres temporales ont un trajet qui contourne la fovéa en formant un arceau, avec un raphé horizontal temporal médian : les fibres originaires de l'hémirétine supérieure la contournent par le haut, les fibres inférieures par le bas. Les fibres qui naissent en interpapillomaculaire rejoignent directement le versant temporal du disque optique, et les fibres situées en nasal gagnent le disque optique de façon radiaire. Il existe ainsi une division du champ visuel en quadrants, recouvrant l'organisation sus-décrite de la rétine et de la papille (division verticale du champ visuel en deux hémichamps, nasal et temporal, et division horizontale en hémichamps supé-

rieur et inférieur). Cette division permet de différencier des faisceaux de fibres optiques que l'on peut suivre tout au long de la voie visuelle principale du nerf optique au cortex occipital.

Dans la première partie du nerf optique, le faisceau maculaire s'enfouit, devient axial et est alors entouré des faisceaux des quatre quadrants rétiens répartis de façon symétrique. Plus en arrière, les faisceaux maculaires temporal et nasal commencent à se séparer avant d'aborder le chiasma.

Les anomalies du champ visuel qui résultent d'une atteinte au niveau de la papille ou du nerf optique sont la conséquence de l'architecture des fibres visuelles à ce niveau. Il s'agit de déficits à pente raide qui respectent en règle le méridien horizontal; les déficits liés aux atteintes du nerf optique se dirigent ou sont reliés à la tache aveugle, traduction campimétrique de la tête du nerf optique. Plusieurs déficits sont décrits

(figure 5.7), on distingue des déficits fasciculaires et non fasciculaires. Aucun type de déficit n'est pathognomonique d'une étiologie donnée; cependant, certaines atteintes du champ visuel ont une valeur d'orientation étiologique.

Parmi les déficits fasciculaires :

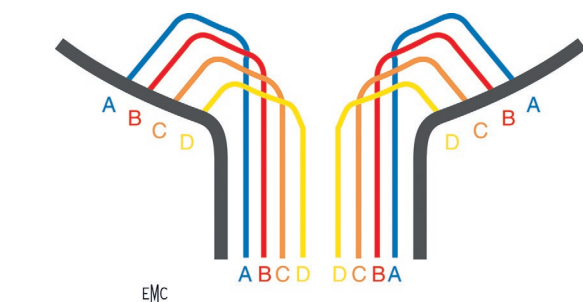
- le ressaut nasal suit le méridien horizontal nasal. Il traduit une atteinte des axones temporemaculaires qui abordent le disque à son pôle supérieur ou inférieur et est retrouvé dans de nombreuses neuropathies optiques, en particulier le glaucome et l'hypertension intracrânienne bénigne;
- les déficits arciformes témoignent d'une atteinte des faisceaux arqués temporaux. Ils sont typiquement associés à une maladie de la tête du nerf optique;
- le scotome central et cæcocal central signe l'interruption du faisceau papillomaculaire (atteinte axiale). On le retrouve

classiquement dans les atteintes toxiques et carenciales, la maladie de Leber, et dans les atteintes inflammatoires;

- les atteintes altitudinales traduisent l'interruption des axones au pôle supérieur ou inférieur de la papille; elles sont souvent retrouvées dans la pathologie vasculaire;
- la dépression généralisée du champ visuel est un déficit non fasciculaire qui se traduit en périmétrie cinétique par un rétrécissement concentrique des isoptères, et en périmétrie statique automatisée par un abaissement du *mean deviation* (MD), alors que le *pattern standard deviation* (PSD) est relativement préservé. Ce type de déficit n'a pas de valeur particulière, mais l'*Optic Neuritis Treatment trial* (ONTT) a montré sa fréquence dans les atteintes inflammatoires;
- l'élargissement de la tache aveugle est elle aussi un déficit non fasciculaire; elle est non spécifique. Elle évoque avant tout un œdème papillaire d'hypertension intracrânienne, mais elle est également retrouvée dans les anomalies congénitales de la papille et des affections rétiniennes inflammatoires : *acute zonal occult outer retinopathy* ou AZOOR), syndrome des taches blanches évanescences (*multiple evanescent white dot syndrome* ou MEWDS).

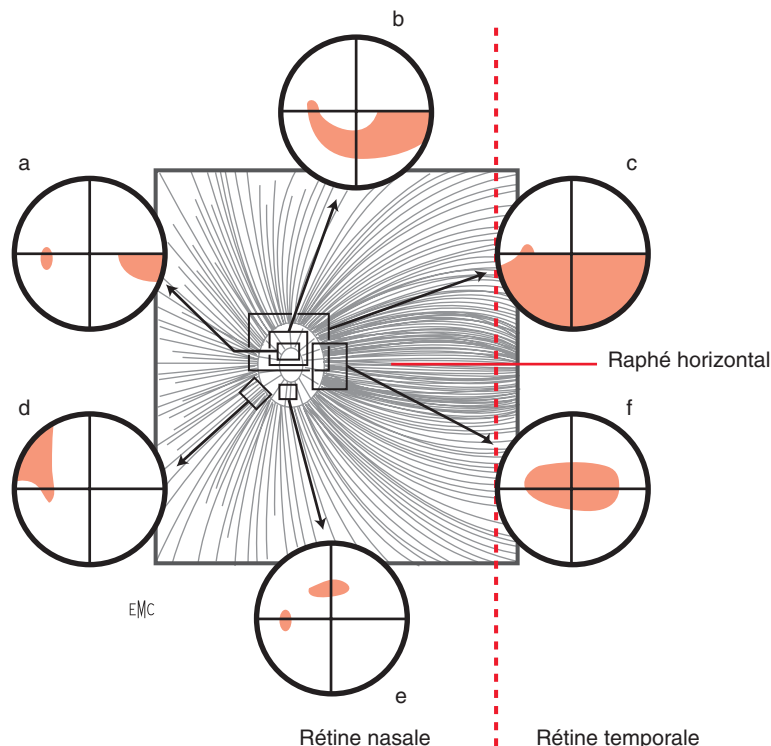
#### Références

- [1] Sadun A. The afferent visual system. Anatomy and physiology. In : Yanoff M, Duker S, editors. Ophthalmology. 4th ed.: Saunders; 2013. section 9, part. 2.
- [2] Rizzo JF. Embryology, anatomy and physiology of the afferent visual pathway. In : Miller NR, Newman NJ, editors. Walsh and Hoyt's clinical neuro ophthalmology. 6th ed. Philadelphia : Lippincott, William and Wilkins; 2005. p. 3–82.
- [3] Bron A, Rouland JF. Rappels embryologiques et anatomiques. In : Bron A, Rouland JF, editors. La papille optique. Paris : Elsevier; 2006. p. 2–10.
- [4] Mojon D. Anatomie de la tête du nerf optique. In : Schnyder C, Mermoud A, editors. Glaucoma. Paris : Elsevier; 2005. p. 30–3.



► **Figure 5.6** Organisation des fibres et des cellules ganglionnaires au niveau de la papille.

Les fibres venues de la partie la plus périphérique en rétine sont également situées en périphérie de la papille; les fibres centrales sont situées au centre du disque optique.



► **Figure 5.7** Organisation rétinienne des axones des CGR et anomalies du champ visuel qui en résultent.

a : marche nasale; b : déficit arciforme; c : déficit altitudinal inférieur; d : déficit arciforme temporal; e : déficit localisé par compression focale; f : scotome cæcocal central.



# Bases neuro-anatomiques et fonctionnelles des voies visuelles centrales : du chiasma aux cortex visuels

C. Tilikete, M.-C. Gaumond, Y. Rossetti

La vision, du fait de la quantité et la qualité des informations qu'elle recueille du monde extérieur, représente un défi d'intégration et de traitement au niveau du système nerveux central. Un seul coup d'œil nous permet de reconnaître un élément (objet, personne, environnement...) à partir de ses caractéristiques de forme, de taille, de contraste, de couleur et de texture ainsi que de déterminer sa position, la direction et la vitesse de son éventuel déplacement. Chez le primate, environ 55 % du cortex cérébral est concerné par le traitement des informations visuelles, ce qui en fait la modalité sensorielle à la fois la plus importante et la plus étudiée. Ces dernières décennies ont vu exploser nos connaissances scientifiques sur les voies visuelles centrales, qui sont extrêmement complexes. Une connaissance précise de l'anatomie et de la physiologie de ces processus centraux, associée à un examen clinique adapté permet le plus souvent de guider le diagnostic des déficits neuro-ophtalmologiques consécutifs à leur dysfonctionnement [1].

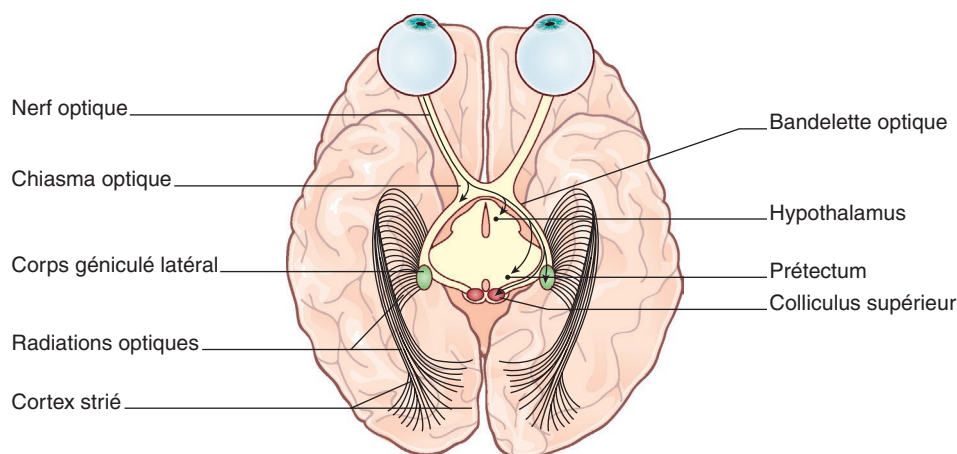
Les voies visuelles centrales ont pour fonction de recevoir, relayer, intégrer et finalement traiter les informations visuelles. L'objectif de ce sous-chapitre est de décrire les bases anatomiques et fonctionnelles du système visuel afférent, au-delà des nerfs optiques (abordé dans le sous-chapitre précédent). Ces voies sont constituées par le chiasma, la bandelette optique, le corps géniculé latéral, les radiations optiques, le cortex visuel primaire (cortex strié ; [figure 5.8](#)) et les aires visuelles secondaires (cortex extrastrié). Sur le plan fonctionnel, la voie principale ganglio-géniculo-corticale achemine les informations visuelles rétinienne en préservant la rétinotopie mais en appliquant une magnification fovéale ([figure 5.9](#)). Une lésion de ces voies se manifeste le plus

souvent par une atteinte du champ visuel, avec une préservation de l'acuité visuelle. Les troubles neurovisuels sont plus rares. L'étiologie principale d'une atteinte de ces voies est vasculaire, ce qui justifie d'en détailler la vascularisation ([figure 5.10](#)).

## Chiasma

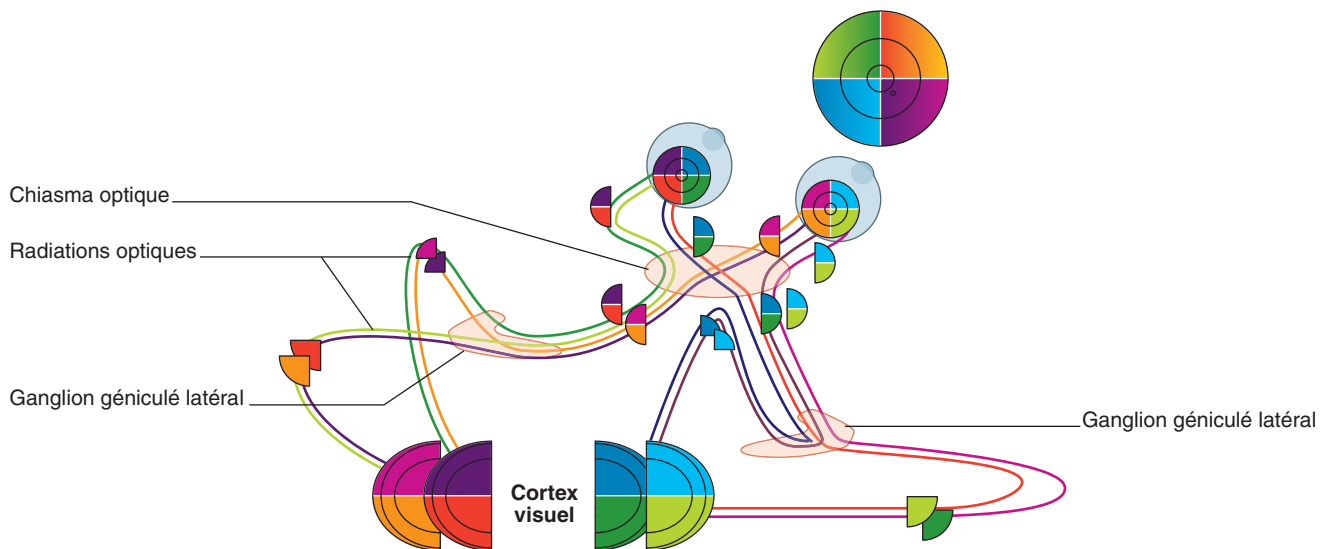
Le chiasma optique est formé en avant par la réunion des deux nerfs optiques et se poursuit en arrière par les deux bandelettes optiques. Il est incliné vers l'avant et en bas suivant un axe de 45° et mesure approximativement 12 mm de large, 8 mm de long et 4 mm de haut. Son rapport anatomique le plus important se fait avec l'hypophyse qui est située dans la loge turcique, en dessous du chiasma dont elle est séparée par le diaphragme sellaire et la citerne supra-sellaire. Les autres structures anatomiques de voisinage sont l'hypothalamus au-dessus, le III<sup>e</sup> ventricule en arrière, la citerne interpédunculaire en bas et en arrière et la terminaison de la carotide interne latéralement ([figure 5.11](#)). La vascularisation du chiasma qui est situé au milieu du polygone de Willis est d'origine multiple. Cela explique la rareté des atteintes ischémiques à ce niveau.

C'est au niveau du chiasma qu'a lieu la décussation d'une partie des axones des cellules ganglionnaires rétinienne lors de leur trajet de la rétine jusqu'aux ganglions géniculés latéraux ([figure 5.9](#)). Les axones venant de la rétine temporale (champ visuel nasal) traversent sans croisement le chiasma. Les axones originaires de la rétine



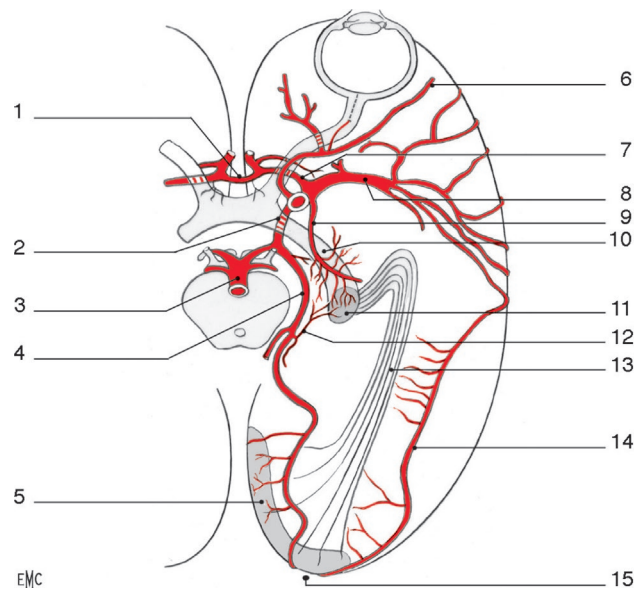
**Figure 5.8** Les voies visuelles afférentes sont constituées par les nerfs optiques, le chiasma, la bandelette optique, le corps géniculé latéral, les radiations optiques, le cortex visuel primaire (cortex strié).

Certains axones issus des neurones ganglionnaires cheminant dans la bandelette font relais dans l'hypothalamus (noyau suprachiasmatique pour le contrôle des rythmes circadiens), le prétectum (voie du réflexe pupillaire) et le colliculus supérieur.



► **Figure 5.9** Représentation des projections d'une image sur la rétine de chaque œil puis des informations issues des quatre quadrants de chaque rétine au niveau des nerfs optiques, du chiasma (division nasal/temporal), des bandelettes, des corps géniculés latéraux, des radiations optiques (division supérieur/inferieur) et du cortex visuel primaire (magnification fovéale).

Les axones des cellules ganglionnaires venant de l'hémirétine temporale (champ visuel nasal) traversent le chiasma sans croisement, alors que les axones des cellules ganglionnaires venant des hémirétines nasales (champ visuel temporal) croisent au niveau du chiasma. Dans les radiations optiques, les fibres issues de l'hémirétine supérieure (champ visuel inférieur) cheminent dans le contingent pariétal, alors que les fibres issues de l'hémirétine inférieure (champ visuel supérieur) cheminent dans le contingent temporal. On observe une magnification de la représentation du champ visuel central au niveau des corps géniculés latéraux et du cortex visuel primaire.



► **Figure 5.10** Vascularisation des voies visuelles.

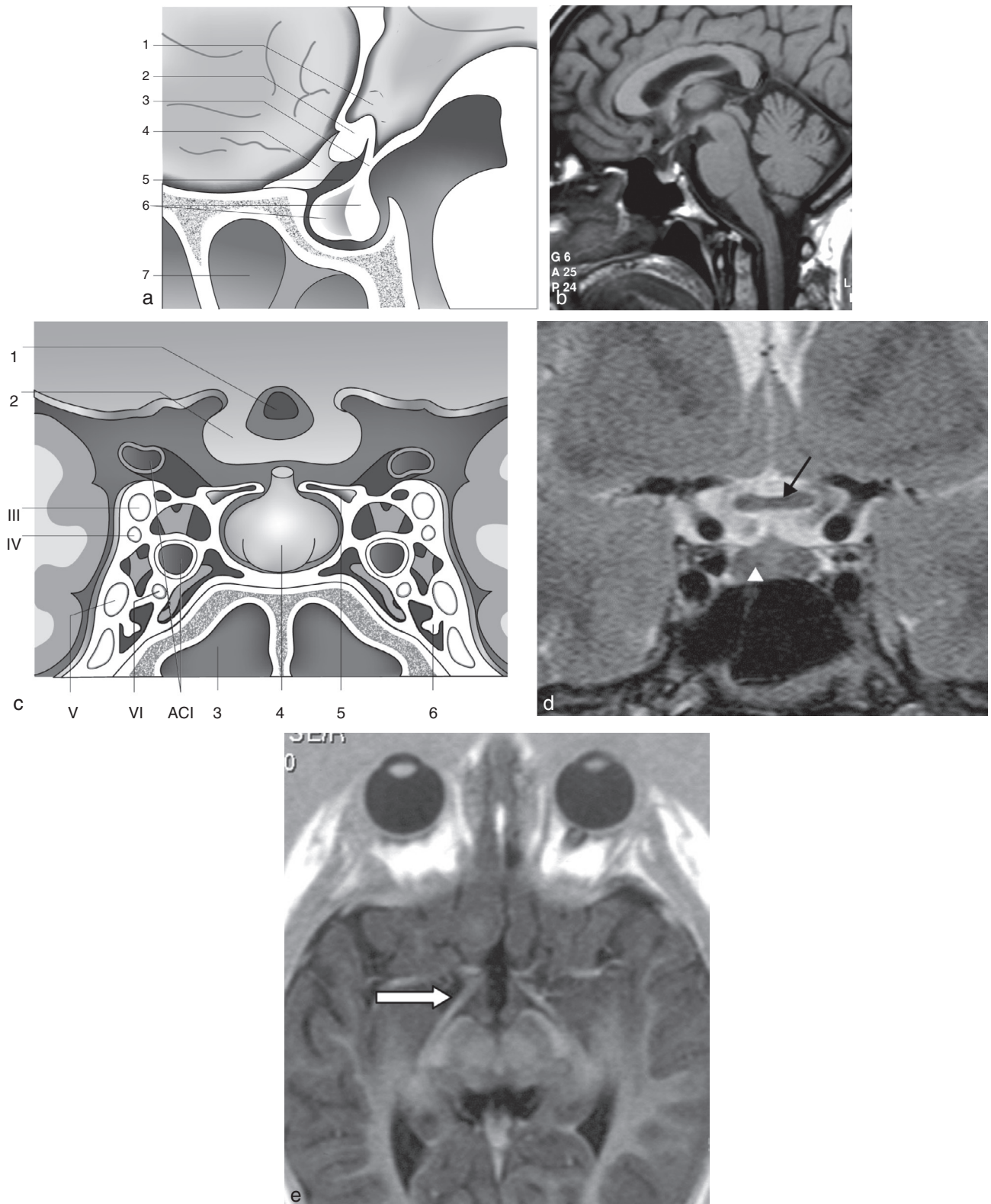
1 : artère communicante antérieure ; 2 : artère communicante postérieure ; 3 : tronc basilaire ; 4 : artère cérébrale postérieure ; 5 : cortex visuel primaire ; 6 : artère ophtalmique ; 7 : artère cérébrale antérieure ; 8 : artère cérébrale moyenne ; 9 : artère choroidienne antérieure ; 10 : bandelette optique ; 11 : ganglion géniculé latéral ; 12 : artère choroidienne latérale ; 13 : radiations optiques ; 14 : artère cérébrale moyenne ; 15 : zone de jonction entre artère cérébrale moyenne et artère cérébrale postérieure.

Source : d'après Polyak S, Chicago : University Chicago Press, 1957.

nasale (champ visuel temporal) croisent au niveau du chiasma pour rejoindre la bandelette optique contralatérale; les axones de la rétine nasale supérieure (champ visuel temporal inférieur) sont en position dorsale; ceux de la rétine nasale inférieure (champ visuel temporal supérieur) croisent dans la partie plus ventrale du chiasma après avoir effectué une boucle rétrograde dans la partie terminale du nerf optique. Cette notion anatomique classique permettrait d'expliquer le syndrome jonctionnel de Traquair. Ainsi, l'ensemble des axones représentant un hémichamp visuel se retrouve, après le chiasma, groupé du côté opposé dans la bandelette optique.

## Bandelettes optiques

Les bandelettes optiques, constituées des axones des cellules ganglionnaires originaires de la rétine temporale ipsilatérale et de la rétine nasale contralatérale, font suite au chiasma (figure 5.9). Elles se dirigent en haut et en arrière et cheminent sous le III<sup>e</sup> ventricule. La plupart des neurones constituant la voie de la perception visuelle consciente contournent la partie antérolatérale des pédoncules cérébraux et se dirigent vers les corps géniculés latéraux (figures 5.8 et 5.9). Indépendamment de la voie



**Figure 5.11**

a, b. Anatomie du chiasma et de la région parasellaire. En a, schéma coupe sagittale montrant les rapports du chiasma, de l'hypophyse et du III<sup>e</sup> ventricule. 1 : III<sup>e</sup> ventricule ; 2 : chiasma ; 3 : tige pituitaire ; 4 : nerf optique ; 5 : citerne suprasellaire ; 6 : hypophyse ; 7 : sinus sphénoïde. En b, IRM T1, coupe sagittale médiane.

c, d. Rapport de l'hypophyse et du sinus caverneux. En c, schéma coupe coronale. 1 : III<sup>e</sup> ventricule ; 2 : chiasma ; 3 : sinus sphénoïdal ; 4 : hypophyse ; 5 : diaphragme sella ; 6 : sinus caverneux ; ACI : artère carotide interne ; III : moteur oculaire commun ; IV : nerf pathétique ; VI : moteur oculaire externe. En d, IRM. Chiasma : flèche ; hypophyse : tête de flèche.

e. Coupe IRM passant par les bandelettes optiques reliant le chiasma au corps genouillé latéral (flèche).

Sourc e : adapté de Warwick R., 7th, London : Chapman and Hall, 1976.



de perception visuelle consciente, les axones issus des cellules ganglionnaires à mélanopsine quittent la bandelette optique avant le corps géniculé latéral et font relais soit au niveau du noyau suprachiasmatique de l'hypothalamus pour la synchronisation d'une série de rythmes biologiques avec le jour et la nuit, soit au niveau du prétektum, relais de la voie du réflexe pupillaire (figure 5.8). Le prétektum projette bilatéralement sur les noyaux d'Edinger-Westphal. Enfin, 10 % des cellules ganglionnaires se projettent vers le tectum (toit) du mésencéphale ou colliculus supérieur, formant une voie vestigiale rétino-tectale. L'artère choroïdienne antérieure, branche de l'artère cérébrale moyenne, assure l'apport vasculaire principal (figure 5.10), elle est complétée par un réseau anastomotique développé à partir de l'artère cérébrale postérieure.

## Corps géniculés latéraux

C'est au niveau du corps géniculé latéral ou CGL (dit aussi corps genouillé latéral), appartenant au thalamus, que 90 % des cellules ganglionnaires issues de la rétine font relais avec les neurones qui constituent ensuite les radiations optiques (figure 5.12). Le CGL est composé de six couches successives, chaque couche recevant une information strictement monoculaire. L'organisation spatiale des axones au niveau du nerf optique (rétinotopie) est conservée au niveau du CGL, après avoir effectué une rotation de 90° vers l'intérieur. Ainsi, les fibres issues de la rétine supérieure font relais à la partie interne du CGL. Une grande partie des neurones est

dévouée à traiter la zone centrale du champ visuel : c'est ce qu'on appelle la magnification fovéale. Sur le plan fonctionnel : les couches 1 et 2, magnocellulaires ou neurones M, sont sensibles aux hautes fréquences temporelles (détection du mouvement) ; les couches 3 à 6, parvocellulaires ou neurones P, relaient l'information concernant la vision des couleurs et des détails (haute résolution spatiale) ; entre les couches, les neurones K (koniocellulaires) ont un rôle moins connu, provenant de différents types de cellules ganglionnaires rétiniennes [2]. Les projections au niveau du cortex visuel des différentes couches sont dissociées. La vascularisation du CGL est assurée par l'artère choroïdienne antérieure, branche de l'artère cérébrale moyenne et par les artères choroïdiennes postérieures, branches de l'artère cérébrale postérieure (figure 5.10).

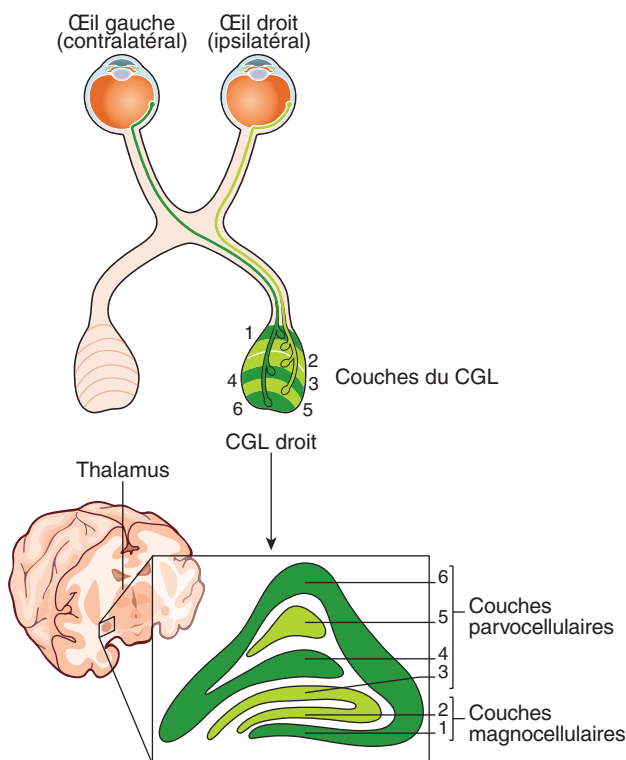
Le CGL est considéré comme un relais de premier ordre des informations visuelles qui sont véhiculées au cortex visuel [3]. Les cellules ganglionnaires ne représentent que 5 à 10 % de son innervation. Les autres afférences sont des influx inhibiteurs locaux, des influx descendant de la couche 6 du cortex visuel, et des influx provenant du tronc cérébral. Ces différentes afférences modulent la transmission rétino-géniculée, notamment les modalités de réponse des neurones. Cette modulation permettrait de filtrer les entrées visuelles vers le cortex primaire en fonction de leur pertinence à l'instant présent. Une autre région du thalamus, le pulvinar, participe également au système visuel. Le pulvinar a des connexions importantes bidirectionnelles avec de nombreuses régions corticales, notamment des couches 5 et 6 du cortex visuel primaire. Il participe à l'action de boucles cortico-thalamo-corticales qui modifient le traitement de l'information visuelle en fonction des exigences d'une attention visuelle sélective.

## Radiations optiques

Après le corps géniculé latéral, l'information visuelle chemine le long des radiations optiques jusqu'au cortex visuel primaire au niveau du lobe occipital (figure 5.8). Les neurones se répartissent en radiations temporales et radiation pariétales (figure 5.9). Les radiations pariétales, de topographie supérieure, traversent le lobe pariétal et se terminent sur la lèvre supérieure de la scissure calcarine. Les radiations temporales, de topographie inférieure, traversent le lobe temporal et se terminent sur la partie inférieure de cette scissure. La vascularisation des radiations temporales provient des artères choroïdes antérieures et des branches proximales des artères cérébrales moyennes (figure 5.10). Les radiations pariétales sont, elles, vascularisées par des branches plus distales de l'artère cérébrale moyenne. Finalement, la partie la plus distale des radiations optiques, avant leur arrivée au cortex visuel est vascularisée par des branches de l'artère cérébrale moyenne et de l'artère cérébrale postérieure.

## Cortex visuel primaire

Le cortex visuel primaire, encore appelé cortex strié ou aire V1, correspondant à l'aire 17 de la classification de Brodmann, est situé à la face médiane du



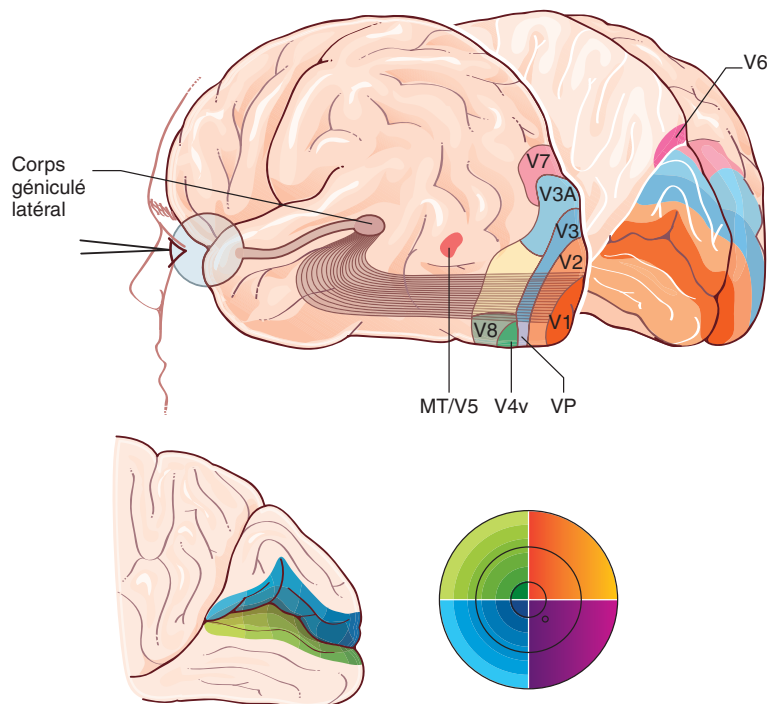
► **Figure 5.12 Corps géniculé latéral.** Organisation anatomique. Couches 2, 3, 5 : projections ipsilatérales venant de la rétine temporale ; couches 1, 4, 6 : projections contralatérales (rétine nasale). Organisation fonctionnelle. Couches 1, 2 : voie magnocellulaire ; couches 3, 4, 5, 6 : voie parvocellulaire.

lobe occipital de part et d'autre de la scissure calcarine et s'étend jusqu'au pôle occipital (figure 5.13). Il constitue la partie terminale de la voie ganglio-géniculostriée. Par ailleurs, on peut souligner que les afférences principales de cette aire proviennent des aires visuelles secondaires, ce qui permet de souligner le rôle des processus descendants dans l'analyse des signaux visuels [4]. Comme au niveau du corps géniculé latéral, il existe une organisation essentiellement rétinotopique des informations, c'est-à-dire qu'à chaque région de l'hémichamp visuel contralatéral correspond une région de V1. Cependant la zone centrale du champ visuel est projetée vers plusieurs zones cibles [5] et, à l'organisation rétinotopique, s'ajoute la notion de projection fonctionnelle multiple. La cartographie rétinotopique est constituée par les informations issues de la rétine supérieure (champ visuel inférieur) qui se projettent sur la berge supérieure de la scissure calcarine et celles issues de la rétine inférieure sur la berge inférieure. Comme au niveau du CGL, il y a une magnification de la vision centrale : les 10° centraux du champ visuel correspondent à plus de la moitié de la surface du cortex visuel primaire. Cette zone dévolue au champ visuel central est la plus postérieure (figure 5.13). La vascularisation du cortex visuel primaire est principalement assurée par les branches de l'artère cérébrale postérieure. Au pôle occipital, des anastomoses s'établissent avec le système de l'artère cérébrale moyenne et délimitent une zone de « fragilité » vasculaire (figure 5.10).

Le cortex visuel primaire est caractérisé sur le plan fonctionnel par son organisation rétinotopique, mais également par des projections fonctionnelles multiples de neurones issus du CGL, traduisant le fait qu'à ce premier niveau, il y a des voies neuronales spécifiques du

type d'information visuelle. Dans le cortex en général, et en particulier dans le cortex strié, les corps cellulaires des neurones sont répartis en six couches, numérotées de la partie la plus externe à la partie la plus interne de I à VI. La couche IV est subdivisée en IVA, B et C, et la couche IVC en IVC $\alpha$  et  $\beta$ . Les influx magnocellulaires se projettent sur la couche IVC $\alpha$ , les influx parvocellulaires sur la couche IVC $\beta$  et les influx koniocellulaires sur la couche III et I.

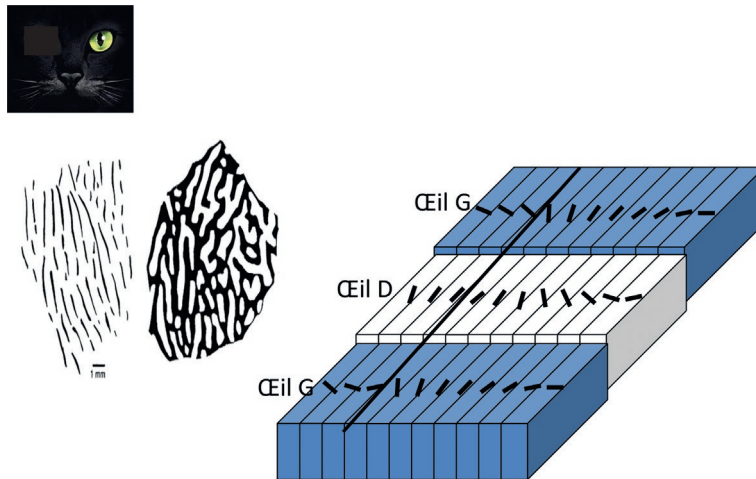
À partir des informations issues de ces voies, le cortex visuel primaire poursuit la ségrégation des informations visuelles prenant place dès la rétine : il extrait les signaux visuels témoins de l'orientation, du mouvement et de la couleur. À la différence des champs récepteurs des cellules rétinienne, les champs visuels des neurones du cortex visuel primaire sont allongés. Certains neurones sont sélectifs d'une orientation, c'est-à-dire qu'ils répondent le mieux à une barre lumineuse ou sombre lorsque ce stimulus est aligné avec le grand axe de leur champ récepteur (direction préférée). Lorsque le stimulus est orthogonal au grand axe du champ récepteur, les neurones ne réagissent pas à sa présentation. Des neurones de V1 présentent également une sélectivité au sens du mouvement d'une barre déplacée orthogonalement à leur direction préférée. Un trait particulier de l'organisation du cortex visuel est le rassemblement de neurones en colonne répondant aux mêmes stimuli spatiaux s'étagant dans toute l'épaisseur du cortex (figure 5.14). La sensibilité à l'orientation varie progressivement d'une colonne à la suivante avec alternance de colonnes de dominance oculaire, c'est-à-dire de colonnes traitant de l'information visuelle (temporale) de l'œil contralatéral, et de colonnes traitant de l'information visuelle (nasale) de l'œil ipsilatéral. La mise en commun des informations locales traitant des stimuli



**Figure 5.13** Cortex visuel primaire et secondaire.

En haut: projections du corps géniculé latéral vers le cortex visuel primaire (V1). Les aires visuelles secondaires (V2, V3, V3a, V4v, V6, V7, V8) sont représentées sur la partie externe et interne de l'hémisphère cérébral.

En bas: représentation des projections sur le cortex visuel primaire (gauche) autour de la scissure calcarine, respectant la rétinotopie des projections sur la rétine (droite). Noter la magnification fovéale.



► **Figure 5.14** Organisation en colonnes dans le cortex visuel primaire.

La sensibilité à l'orientation varie progressivement d'une colonne à la suivante avec alternance de colonnes de dominance oculaire, c'est-à-dire de colonnes traitant de l'information visuelle (temporale) de l'œil controlatéral, et de colonnes traitant de l'information visuelle (nasale) de l'œil ipsilatéral. Chez un chat normal, le cortex visuel est constitué d'alternance de stries provenant de chaque œil (un en noir, marqué, et l'autre non), alors que chez un chat qui a été privé de vision binoculaire au cours de son développement les stries de l'œil masqué sont atrophiées. (c) Yves Rossetti.

spatiaux, et des informations rétinotopiques indiquant pour quelle localisation dans le champ visuel, permet au niveau du cortex visuel primaire d'accéder à un premier niveau d'analyse des contours de l'image, segment par segment. La ségrégation des informations en fonction de chaque œil permet également une analyse de la disparité rétinienne, et forme la base du calcul de la vision des reliefs et des volumes des objets. En effet, plus une surface est orientée de façon parallèle au plan sagittal, plus les informations issues des deux yeux diffèrent, alors qu'elles seront identiques pour une surface frontoparallèle. L'analyse point par point de ces différences offre donc un moyen de coder les informations visuelles liées à la profondeur.

Certains neurones de V1 sont spécifiques de l'analyse des couleurs de l'objet, notamment sensibles aux oppositions bleu-jaune et rouge-vert tout comme les cellules ganglionnaires parvocellulaires, ou bien présentent des champs récepteurs à double opposition (ex. : rouge+ vert- au centre et vert+ rouge- en périphérie). Ils reçoivent leurs afférences de la voie parvocellulaire ou de la voie koniocellulaire et sont regroupés dans des tâches du cortex visuel primaire.

## Aires visuelles secondaires

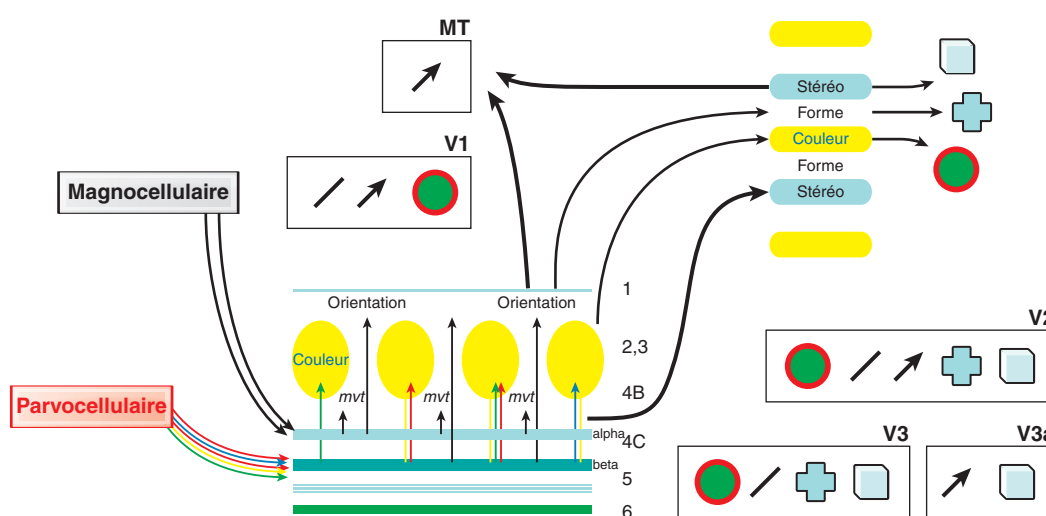
Les aires visuelles secondaires (ou extrastriées) réalisent des traitements progressivement plus complexes des signaux sensoriels, mais elles ont aussi un rôle très important du fait de leurs projections descendantes en rétroaction sur V1 [6]. La description que nous suivons des entrées visuelles aux aires associatives décrit essentiellement l'élaboration progressive des informations visuelles sans décrire le rôle de ces projections descendantes. Faisant suite aux premières analyses réalisées au niveau du cortex visuel primaire occipital, l'information visuelle est transmise aux aires visuelles secondaires de façon très distribuée et parcellisée (figure 5.13). Ces aires secondaires sont situées en avant de l'aire visuelle primaire dans les lobes occipitaux, pariétaux et temporaux.

Leur rôle fonctionnel dans le traitement de l'information visuelle est capital, car il s'agit d'aspects de plus en plus élaborés et donc cognitifs de la vision. Les premières étapes de la ségrégation fonctionnelle opérée au niveau cortical sont très bien identifiées, grâce aux travaux électrophysiologiques réalisés chez le primate non humain (figure 5.15). Les projections de V1 vers V2 (aires 18 et 19 de Brodmann) constituent des zones distinctes de traitement de la forme, de la couleur et du volume (stéréovision), initiant des canaux spécialisés pour chacune de ces dimensions visuelles. L'aire V2 est composée de bandes denses minces et de bandes épaisses, séparées par des zones claires. Les bandes minces contiennent les cellules sensibles à la couleur, alors que les bandes épaisses sont sensibles à la direction du mouvement. Les cellules codant la forme sont localisées dans les bandes épaisses et dans les zones claires. Aux propriétés visuelles exploitées par V1 s'ajoute donc dans V2 une élaboration supplémentaire permettant de coder les formes et les volumes. C'est ainsi essentiellement au niveau de cette aire que les contours des objets visuels sont extraits à partir des segments orientés élémentaires extraits par V1, et que les contours illusoire de figures telles que le triangle de Kanisza sont inférés. L'aire V3 traite les couleurs, les orientations, les contours et les volumes et plusieurs subdivisions (V3a, V3b, V3d, V3v) ont été proposées pour rendre compte de l'autonomie plus ou moins avérée de certaines de ses régions. L'aire V3a ne serait par exemple sensible qu'au mouvement et aux volumes. L'aire V4 reçoit ses afférences de V2 et de V3. Elle a été présentée par certains auteurs comme l'aire spécifique de la couleur, mais elle est également active en réponse à l'orientation et à la disparité rétinienne et d'autres aires contribuent au traitement des couleurs. L'aire V5 ou MT (médo-temporale) présente une organisation en colonnes d'orientation semblable à V1. Elle code le mouvement perçu et semble la plus spécifique du mouvement visuel mais répond également aux orientations et à la disparité rétinienne. Cette aire reçoit ses afférences de V2, V3 et V4, mais aussi directement de la couche IV-B de V1 spécialisée dans la réception des signaux visuels de mouvement. L'aire V6



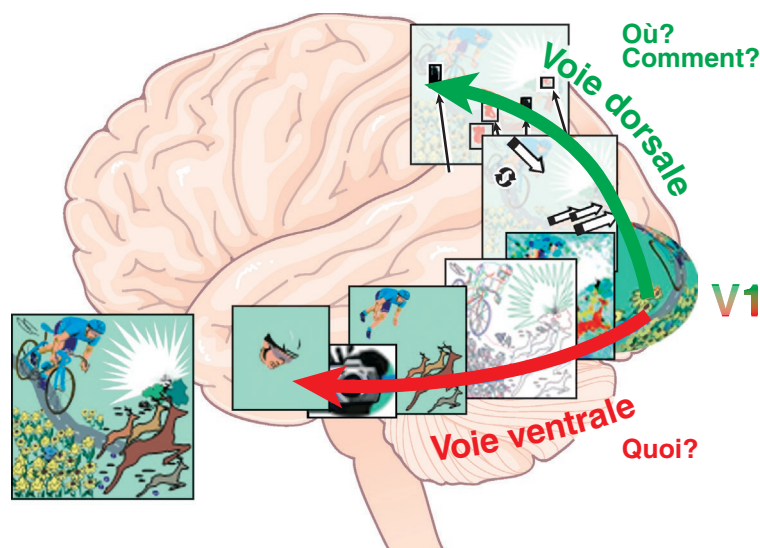
ou PO (pariéto-occipitale) est impliquée dans le guidage des mouvements dirigés du membre supérieur réalisés en vision périphérique. Plus d'une trentaine d'aires visuelles ont ainsi été décrites, associées à des fonctions devenant de moins en moins consensuelles en s'éloignant de V1, et dont la spécialisation fonctionnelle est également discutée. La plupart de ces aires présentent une cartographie rétinotopique avec une magnification fovéale, mais certaines ne cartographient qu'une partie du champ visuel ou ne suivent pas la magnification de la région fovéale. Ces multiples aires contribuant au traitement cortical des informations visuelles sont très largement interconnectées, et de façon réciproque, ce qui rend très périlleuses les tentatives de formaliser les réseaux de circulation de l'information au sein du système visuel. Il est également important de souligner que ces connexions réciproques sont le support de très

nombreuses projections de type descendant (ou *top-down*), moins étudiées que les projections ascendantes décrites plus haut, mais dont le rôle est fondamental pour la perception et l'attention sélective. Au total, quatre grandes qualités visuelles sont analysées par des systèmes plus ou moins spécifiques fonctionnellement et distincts anatomiquement : la forme, la couleur, le mouvement et la 3<sup>e</sup> dimension (la profondeur ou le relief). Le traçage des voies véhiculant et élaborant les informations pertinentes de la rétine jusqu'aux réseaux corticaux permet de faire émerger deux grands systèmes visuels plus ou moins parallèles, l'un plus spécifique de la reconnaissance des objets et l'autre de la métrique spatiale (figure 5.15). Les conceptions de l'organisation du cortex visuel ont considérablement évolué au cours des 30 dernières années (figure 5.16) [7, 8]. Après avoir mis l'accent sur la distinction entre sys-



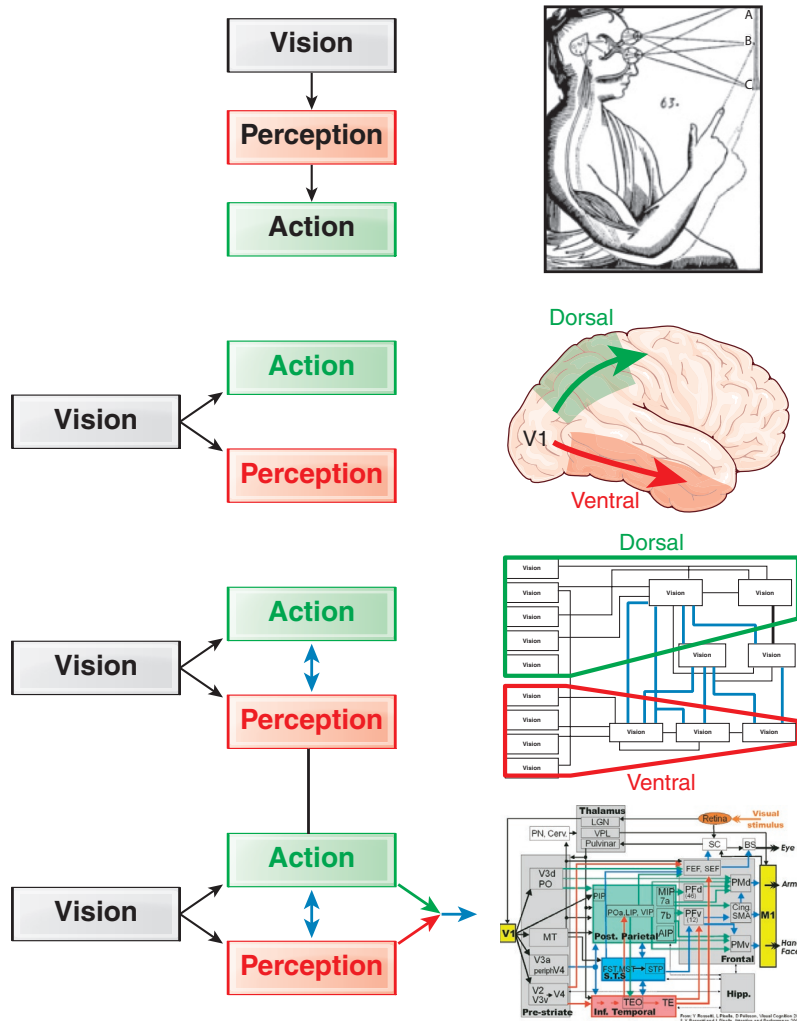
► **Figure 5.15** Ségrégation corticale des informations visuelles.

Les entrées magno- et parvo-cellulaires se font sur des couches distinctes du cortex visuel primaire, à partir desquelles s'organise une ségrégation croissante des qualités visuelles. Les couches de sortie de V1 organisent des regroupements topographiques des informations d'orientation, de couleur et de mouvement, qu'elles transmettent aux aires visuelles extra-striées de façon organisée. Les aires V2, V3, MT, etc. vont ensuite montrer des spécialisations variables pour une ou plusieurs qualités visuelles schématisées ici de façon iconique. (c) Yves Rossetti.



► **Figure 5.16** Représentation très schématique des voies visuelles corticales.

À partir d'une image complète parvenant à la rétine (image de gauche) et au cortex visuel (V1), cette figure représente la distribution topographique des déficits visuels spécifiques observés à la suite de lésions focales. Cette distribution fait apparaître deux grands systèmes visuels corticaux. (c) Yves Rossetti.



► **Figure 5.17** Évolution des conceptions concernant les deux principales finalités de la vision : la perception et l'action.

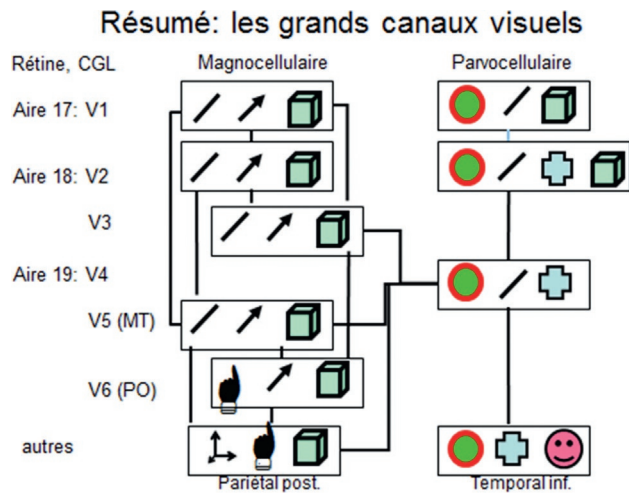
Initialement conçues en série, les représentations du système visuel sont tout d'abord devenues divergentes et parallèles, avant que des connexions fonctionnelles postérieures puis antérieures ne fassent apparaître des convergences qui permettent de constituer des circuits parallèles et interconnectés.

(c) Yves Rossetti.

tèmes visuels cortical et sous-cortical dans les années 1970, l'attention des chercheurs s'est déplacée vers des distinctions opérées au sein des voies corticales [9]. Une étape majeure de cette évolution a été la distinction entre la voie du « où ? » et la voie du « quoi ? », associées respectivement aux réseaux occipito-pariétal (voie dorsale) et occipito-temporal (voie ventrale). Mais le développement des recherches neurophysiologiques sur le rôle du cortex pariétal postérieur dans le contrôle de l'action dirigée a abouti à des distinctions supplémentaires. L'une des plus populaires est la réinterprétation des voies dorsale et ventrale en voie de la vision pour l'action et voie de la vision pour la perception. Cette distinction s'avère en réalité très simpliste et ne rend compte ni de la complexité des réseaux corticaux ni des interactions dynamiques existant entre les aires dites dorsales et ventrales (figure 5.17) [7]. Elle est également inopérante à rendre compte de l'ensemble des manifestations symptomatiques observées à la suite d'une lésion touchant les aires visuelles, en particulier des déficits de et de la perception visuelle consécutifs à une lésion pariétale postérieure. De ce fait, l'évolution des modèles théoriques du système visuel se caractérise par un enrichissement du nombre de voies distinguées au sein de ce très riche réseau interconnecté.

Si l'on se limite à l'intérêt clinique de ces considérations anatomiques sur le système visuel, on peut retenir très schématiquement qu'il existe deux grands systèmes : la voie dorsale à la partie inférieure du lobe pariétal et la voie ventrale au niveau du lobe temporal (figure 5.18). La voie dorsale est impliquée dans le traitement visuospatial des informations (localisation des objets dans l'espace : où ?). La voie ventrale est impliquée dans la reconnaissance des objets et donc très liée à la verbalisation et la mémoire des informations visuelles (quoi ?) [10]. Ainsi, toute lésion des lobes concernés peut perturber la fonction visuelle de deux manières : soit atteinte des radiations optiques ou du cortex visuel primaire entraînant un déficit campimétrique de type hémianopsie latérale homonyme, soit atteinte des aires associatives « supérieures » entraînant des déficits cognitifs visuels complexes (voir chapitre 10).

Enfin, il existe une spécialisation fonctionnelle de chaque hémisphère cérébral. L'hémisphère « dominant » traite préférentiellement le langage et l'autre est plus spécialisé dans le traitement des données spatiales. Les symptômes visuels peuvent donc différer en fonction du côté de la lésion, et ces différences seront plus marquées en s'éloignant du pôle occipital.



► **Figure 5.18 Les grands canaux visuels.**

Une ségrégation fonctionnelle cohérente peut être décrite de la rétine jusqu'aux voies visuelles corticales. Deux grands systèmes de traitement des informations rétinienne (magnocellulaire et parvocellulaire) donnent lieu à des canaux relativement parallèles permettant de produire la vision de l'espace (propriétés métriques utiles au contrôle de l'action : position, orientation, volume...) et la vision des objets (propriétés intrinsèques et sémantiques permettant la reconnaissance : formes, couleurs...).

(c) Yves Rossetti.

## Références

- [1] Prasad S., Galetta S.L.. Anatomy and physiology of the afferent visual system. *Handb Clin Neurol* 2011;102 : 3–19.
- [2] Hendry S.H., Reid R.C.. The koniocellular pathway in primate vision. *Annu Rev Neurosci* 2000;23 : 127–53.
- [3] Sherman S.M., Guillery R.W. The role of the thalamus in the flow of information to the cortex. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci* 2002;357 : 1695–708.
- [4] Muckli L., Petro L.S.. Network interactions : non-geniculate input to V1. *Curr Opin Neurobiol* 2013;23 : 195–201.
- [5] Wade A.R., et al. Functional measurements of human ventral occipital cortex : retinotopy and colour. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci* 2002;357 : 963–73.
- [6] Bullier J., et al. The role of feedback connections in shaping the responses of visual cortical neurons. *Prog Brain Res* 2001;134 : 193–204.
- [7] Rossetti Y., Pisella L.. *Grandeur et décadence de la théorie des deux systèmes visuels*. Sauramps Médical : La cognition spatiale; 2015.
- [8] Rossetti Y., Pisella L.. Several 'vision for action' systems : a guide to dissociating and integrating dorsal and ventral functions. In : Prinz W., Hommel B., editors. *Attention and Performance XIX : common mechanisms in perception and action*. Oxford : Oxford Univ. Press; 2002. p. 69–112.
- [9] Rossetti Y.. Implicit short-lived motor representations of space in brain damaged and healthy subjects. *Conscious Cogn* 1998;7:520–58.
- [10] Ceccaldi M., Clarke S., Meulemans T.. De la perception à l'apprentissage. *Rev Neurol (Paris)* 2008;164(Suppl 3) : S143–7.



## Chapitre 6

# Anomalies congénitales de la papille

C. Orssaud

Une anomalie congénitale de la papille (ACP) peut être découverte chez un enfant porteur d'un syndrome polymalformatif ou devant une malvoyance uni- ou bilatérale. À l'inverse, elle peut rester longtemps méconnue, car l'acuité visuelle (AV) est conservée dans les formes minimes.

Certaines ACP ne posent pas de problème diagnostique. Dans d'autres cas, il est plus difficile de faire la part entre une papille anormale, une papille « atypique », variante de la normale, ou une anomalie papillaire acquise du fait d'une pathologie ophtalmologique. Certaines ACP nécessitent la réalisation d'un bilan (tableau 6.1) et ce, d'autant qu'il s'agit d'un enfant, que l'anomalie est bilatérale, et s'accompagne de manifestations générales.

## Anomalies de taille et de forme

Les mégalo papilles sont des variantes congénitales considérées comme physiologiques.

### ● Aplasie papillaire

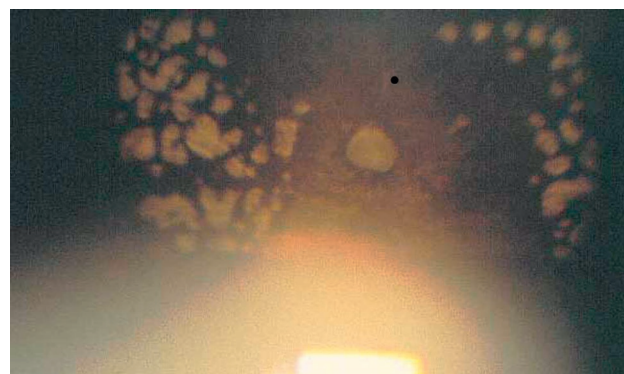
C'est une anomalie exceptionnelle généralement unilatérale due à la régression de l'ébauche du nerf optique [1]. La perception visuelle est nulle. Au fond d'œil, la papille est soit absente, soit pâle, soit excavée. Le diagnostic repose sur l'absence de vascularisation rétinienne (figure 6.1). L'IRM confirme l'absence de nerf optique au sein de l'orbite.

### ● Hypoplasie papillaire

Elle s'accompagne d'une réduction du nombre de fibres optiques papillaires, variable selon qu'il existe une « micropapille » ou une papille « à la limite inférieure

de la normale » [2]. Cette ACP, uni- ou bilatérale, peut s'accompagner d'anomalies péripapillaires : par exemple, il peut s'agir d'une région péripapillaire hyperpigmentée ou, à l'inverse, ayant un « aspect en double anneau ». Il s'agit alors d'une image créée par une bande de sclère péripapillaire, qui peut néanmoins être confondue, parfois, avec du tissu papillaire et en imposer pour une papille de surface normale (figure 6.2).

Le diagnostic est facile dans les formes sévères, où il existe un retentissement visuel. Il est plus difficile dans les formes modérées, face à un disque papillaire à peine plus petit qu'attendu et une acuité visuelle (AV) normale. Il est admis qu'une papille est hypoplasique lorsque sa surface est inférieure à 2 déviations standard de la surface d'une papille moyenne (2,69 mm<sup>2</sup>), lorsque le rapport entre la distance interpapillomaculaire et le diamètre papillaire est inférieur à 3:1 ou lorsque son diamètre horizontal est inférieur à 1,2 mm [3]. L'altération des potentiels évoqués visuels (PEV) peut alors aider au diagnostic, de même que la gracilité du ou des nerfs

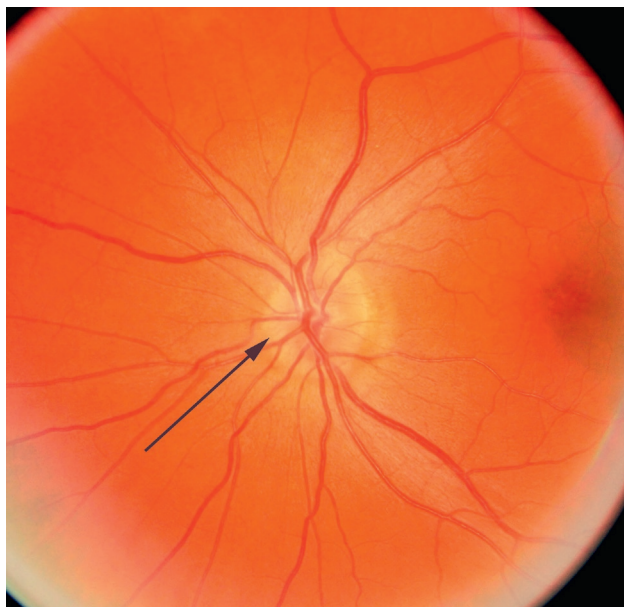


► **Figure 6.1** Aplasie papillaire. Aucun vaisseau n'émerge de la papille. La rétine, avasculaire est le siège de plaque d'atrophie.

**Tableau 6.1**

Bilan à pratiquer en cas d'anomalie papillaire congénitale chez l'enfant

Anomalie	Colobome papillaire	Syndrome papillorénal	Hypoplasie papillaire	Staphylome papillaire	Morning glory syndrome	Fossette colobomateuse
Bilan	Neuroradiologique	Bilan rénal	Neuroradiologique	Neuroradiologique	Neuroradiologique avec des séquences vasculaires	Recherche de : – syndrome d'Alagille – trisomie 13
	Audiogramme		Endocrinien (panhypopituitarisme)			
	Bilan cardiaque					
	Bilan rénal					



► **Figure 6.2** Hypoplasie papillaire.  
Minime bande de sclère autour de la papille (flèche noire).

optiques en neuro-imagerie [4]. La tomographie par cohérence optique ou *optical coherence tomography* (OCT) retrouve une diminution de l'épaisseur de la couche des fibres optiques, dont l'importance est proportionnelle au degré de l'hypoplasie.

Chez l'enfant, un bilan est nécessaire à la recherche d'anomalies radiologiques de la ligne médiane ou des troubles endocriniens (voir [tableau 6.1](#)). Chez l'adulte, son intérêt est à discuter en fonction du contexte et de l'AV.

### ● Dysversion papillaire

C'est une ACP fréquente, isolée, sans cause génétique connue. Elle se manifeste par une obliquité papillaire anormale, plus ou moins marquée, généralement dirigée en temporal inférieur et un amincissement chorio-rétinien inférieur ([figure 6.3](#)). Dans les formes sévères, l'émergence des vaisseaux est anormale et il peut exister un croissant de sclère ou choroïde à nu dans la portion inférieure de la papille. L'astigmatisme, souvent associé, peut aboutir à une amblyopie méridienne. Des troubles de la vision des couleurs ou des déficits campimétriques le plus souvent supéro-temporaux pouvant dépasser la ligne médiane sont possibles.

## Anomalies de morphologie papillaire

### ● Colobome papillaire

Il résulte d'une anomalie de fermeture de la fente embryonnaire; il est secondaire à la mutation de gènes également impliqués dans la mise en place d'autres organes [5]. C'est pourquoi cette ACP peut s'intégrer dans des syndromes polymalformatifs et nécessite, au moins chez l'enfant, un bilan (voir [tableau 6.1](#)). Ce dernier devra être répété car les complications rénales peuvent apparaître à tout âge.



► **Figure 6.3** Dysversion papillaire avec amincissement chorio-rétinien inférieur.

L'anneau neurorétinien est aminci ou absent en inférieur dans les formes minimales [6]. Il l'est également dans sa portion supérieure dans les formes les plus sévères. L'émergence anormale des vaisseaux papillaires au-dessus du colobome et la présence d'un colobome chorio-rétinien sont des arguments diagnostiques importants en cas de doute avec une excavation glaucomateuse. Il en est de même de la présence d'anomalies identiques dans la fratrie, à rechercher dans le cadre d'un conseil génétique qui s'impose dans certaines malformations graves.

Le retentissement fonctionnel d'un colobome papillaire varie selon son importance. Un décollement maculaire plan, volontiers récidivant, parfois régressif peut survenir à tout âge. Il n'en existe aucun traitement préventif et son traitement curatif est difficile [7].

### ● Syndrome rein-colobome

Le syndrome rein-colobome ou papillo-rénal est à évoquer devant une vaste excavation papillaire associée à la présence d'artères cilio-rétiniennes naissant de ses bords. Dû à des mutations du gène *PAX2*, il impose d'éliminer à tout âge une atteinte rénale nécessitant une prise en charge.

### ● Excavation papillaire

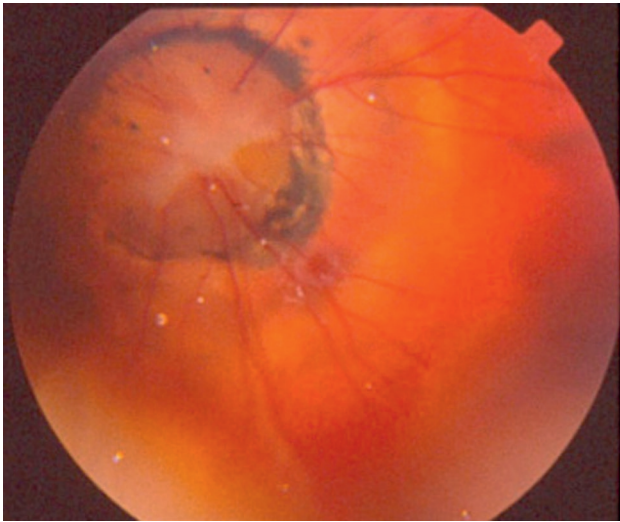
Une excavation papillaire glaucomateuse peut être retrouvée dès la naissance en cas de glaucome congénital, diagnostic à différencier d'un colobome papillaire.

### ● Papille en fleur de liseron

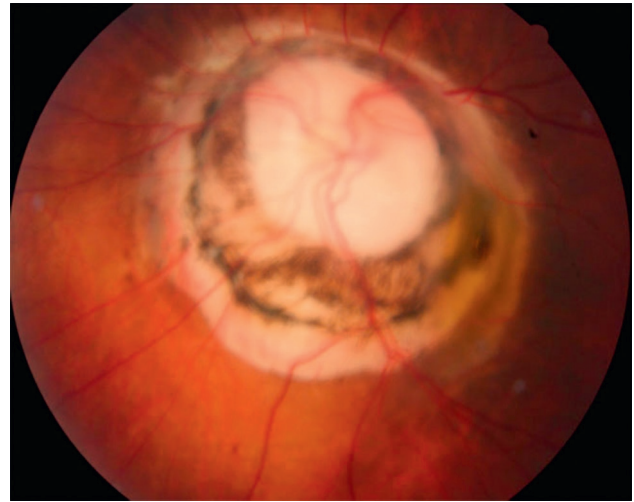
La « papille en fleur de liseron » ou *morning glory syndrome*, généralement unilatérale, est de pronostic fonctionnel sévère. Elle peut être isolée, entrer dans un syndrome malformatif ou s'associer à des anomalies dysgénésiques sur l'œil adelphe. Un bilan en neuro-imagerie avec des séquences vasculaires s'impose. Plusieurs mécanismes physiopathogéniques ont été évoqués pour expliquer ce défaut de maturation de la portion postérieure de la sclère et de la partie adjacente des gaines du nerf optique, dont une mutation de *PAX6* [8].

Le disque papillaire est anormalement grand et ses parois sont constituées de graisse ou de tissu musculaire lisse présentant parfois des mouvements de contraction





► **Figure 6.4** *Papille en fleur de liseron.*  
L'émergence des vaisseaux est tout à fait anormale au niveau de cette grande papille dont le centre est comblé de tissu glial blanc.



► **Figure 6.5** *Staphylome papillaire.*  
Le disque papillaire est mieux visible.

rythmique [9]. S'y engagent la rétine et la choroïde [6]. Il est centré par une vaste excavation d'où émergent de façon radiaire les vaisseaux rétinien (figure 6.4). Celle-ci est souvent comblée par du tissu glial blanchâtre. Un risque de décollement rétinien plan peripapillaire, pouvant s'étendre à la région maculaire, existe toute la vie et justifie une surveillance régulière [7].

### ● Staphylome papillaire

Lors du staphylome papillaire, la papille et l'émergence des vaisseaux papillaires sont normales, mais situées dans un plan plus postérieur que celui de la rétine (figure 6.5). La neuro-imagerie permet, chez l'enfant, d'éliminer une anomalie cérébrale, en particulier de la ligne médiane. Les fibres optiques étant étirées et écrasées, le pronostic visuel est généralement médiocre.

### ● Fossette colobomateuse

Elle réalise un puits profond, souvent unique, grisâtre, volontiers localisé en temporal, proche du bord papillaire, mais elle est séparée de l'excavation physiologique au sein d'une papille normale (figure 6.6) [10]. Une artère cilio-rétinienne peut en émerger. Cette ACP est généralement isolée quoi qu'une association avec une trisomie 18 ou un syndrome d'Alagille ait été rapportée. De découverte généralement fortuite, elle peut se compliquer de décollement rétinien plan pouvant s'étendre jusqu'à la macula. Le traitement du décollement de rétine peut être difficile ; à l'inverse une évolution spontanément résolutive est possible.



► **Figure 6.6** *Fossette colobomateuse au bord inférieur de la papille.*  
Les vaisseaux inférieurs donnent l'impression d'émerger de cette fossette.

## Anomalies vasculaires

La présence d'une artère cilio-rétinienne est une variante anatomique d'une présentation normale. Sa prévalence augmente proportionnellement avec la surface de la papille et/ou celle l'excavation papillaire.

Les boucles vasculaires prépapillaires, le plus souvent d'origine artérielle, naissent de la papille. Elles semblent y retourner ou rejoignent une artère rétinienne.

## Anomalies de coloration

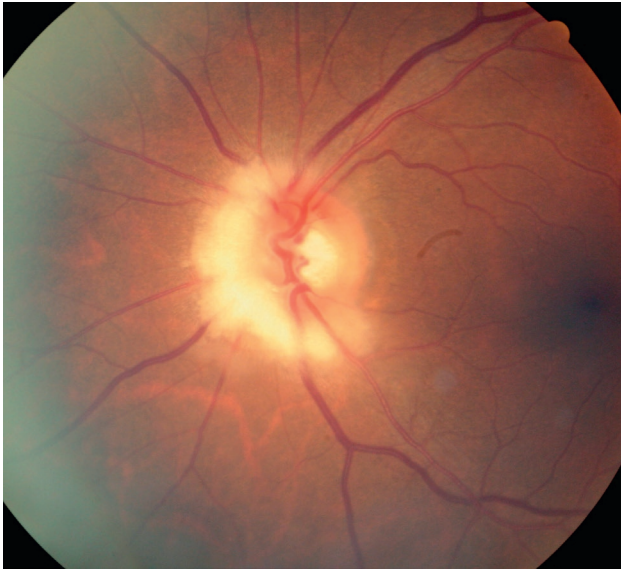
Une pigmentation papillaire congénitale grisâtre, très fine, irrégulière, granuleuse est due à un dépôt de mélanine au niveau de la lame criblée. Cette ACP rare, sans retentissement visuel, est isolée ou s'observe lors de syndromes polymalformatifs.

## Autres anomalies

La papille de Bergmeister est due à la persistance de reliquats du vitré embryonnaire et de l'artère hyaloïdienne. Elle réalise un voile grisâtre au bord nasal d'une papille normale.



Les fibres à myéline juxtapapillaires sont blanches, opaques, duveteuses et striées pouvant donner un aspect de bord papillaire flou (figure 6.7). Uni- ou bilatérales, elles n'ont aucun retentissement visuel hormis, lorsqu'elles sont importantes.



► **Figure 6.7** Important bouquet de fibres à myéline.

### Références

- [1] Chat L, Hertz-Pannier L, Roche O, et al. Intérêt de l'IRM dans le diagnostic de l'aplasie unilatérale du nerf optique : à propos d'un cas. *J Radiol* 2002; 83 : 1853–5.
- [2] Teär Fahnehjelm K, Dahl S, Martin L, et al. Optic nerve hypoplasia in children and adolescents; prevalence, ocular characteristics and behavioural problems. *Acta Ophthalmol* 2014; 92 : 563–70.
- [3] Pilat A, Sibley D, McLean RJ, et al. High-resolution imaging of the optic nerve and retina in optic nerve hypoplasia. *Ophthalmology* 2015; 122 : 1330–9.
- [4] Lenhart PD, Desai NK, Bruce BB, et al. The role of magnetic resonance imaging in diagnosing optic nerve hypoplasia. *Am J Ophthalmol* 2014; 158 : 1164–71.
- [5] Wall PB, Traboulsi EI. Congenital abnormalities of the optic nerve : from gene mutation to clinical expression. *Curr Neurol Neuroscience* 2013; 13 : 363.
- [6] Lee KM, Woo SJ, Hwang J. Evaluation of congenital excavated optic disc anomalies with spectral-domain and swept-source optical coherence tomography. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2014; 252 : 1853–60.
- [7] Chang S, Gregory-Roberts E, Chen R. Retinal detachment associated with optic disc colobomas and morning glory syndrome. *Eye* 2012; 26 : 494–500.
- [8] Azuma N, Yamaguchi Y, Handa H, et al. Mutations of the PAX6 gene detected in patients with a variety of optic-nerve malformations. *Am J Hum Genet* 2003; 72 : 1565–70.
- [9] Ellika S, Robson CD, Heidary G, et al. Morning glory disc anomaly : characteristic MR imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2013; 34 : 2010–4.
- [10] Georgalas I, Ladas I, Georgopoulos G, et al. Optic disc pit : a review. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2011; 249 : 1113–22.

## Chapitre 7

# Œdèmes papillaires et hypertension intracrânienne

C. Vignal-Clermont

L'œdème papillaire est le résultat de l'obstruction du transport axoplasmique au niveau de la lame criblée. Cette gêne peut résulter d'une augmentation de la pression intracrânienne mais aussi d'une ischémie, d'une compression, d'une inflammation, d'un problème métabolique ou toxique au niveau du nerf optique. Enfin, l'infiltration de la papille par un processus tumoral ou inflammatoire peut parfois donner l'apparence d'un œdème papillaire. Il est classique d'opposer l'œdème papillaire (OP) de stase (*papilledema* des Anglo-Saxons), où l'atteinte est souvent bilatérale, la saillie papillaire en règle marquée et le retentissement visuel tardif, à l'œdème papillaire des neuropathies optiques (*optic disc swelling* ou *optic nerve head edema*), le plus souvent unilatéral, où la saillie papillaire est souvent plus modeste avec un retentissement plus précoce et plus marqué sur la fonction visuelle (tableau 7.1) [1].

La mise en évidence d'une saillie papillaire lors d'un examen ophtalmologique doit d'abord faire éliminer un faux œdème (tableaux 7.2 et 7.3) puis, une fois l'OP affirmé, faire rechercher sa cause (tableau 7.4). La démarche diagnostique est résumée dans la figure 7.1.

L'OM de l'hypertension intracrânienne (HIC), ou œdème de stase, est la conséquence de l'augmentation de la pression du liquide cérébrospinal (LCS) au niveau des gaines du nerf optique. L'hyperpression comprime les axones, entraîne une stase du transport axoplasmique au niveau prélaminaire et un gonflement axonal qui se traduit au fond d'œil par un OP.

**Tableau 7.1**  
Comparaison des caractéristiques de l'œdème papillaire de stase et des neuropathies optiques œdémateuses

Neuropathie optique œdémateuse	Œdème papillaire de stase
<ul style="list-style-type: none"><li>• Souvent unilatéral</li><li>• Acuité visuelle diminuée</li><li>• Trouble de la vision des couleurs</li><li>• Déficit campimétrique altitudinal, central, fasciculaire ou diffus</li><li>• Isolée/symptômes liés au mécanisme</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Souvent bilatéral</li><li>• Acuité visuelle longtemps conservée</li><li>• Vision des couleurs normale</li><li>• Champ visuel; tache aveugle élargie, encoche nasale, puis rétrécissement</li><li>• Symptômes d'HIC</li></ul>

**Tableau 7.2**  
Différences entre vrai et faux œdème papillaire

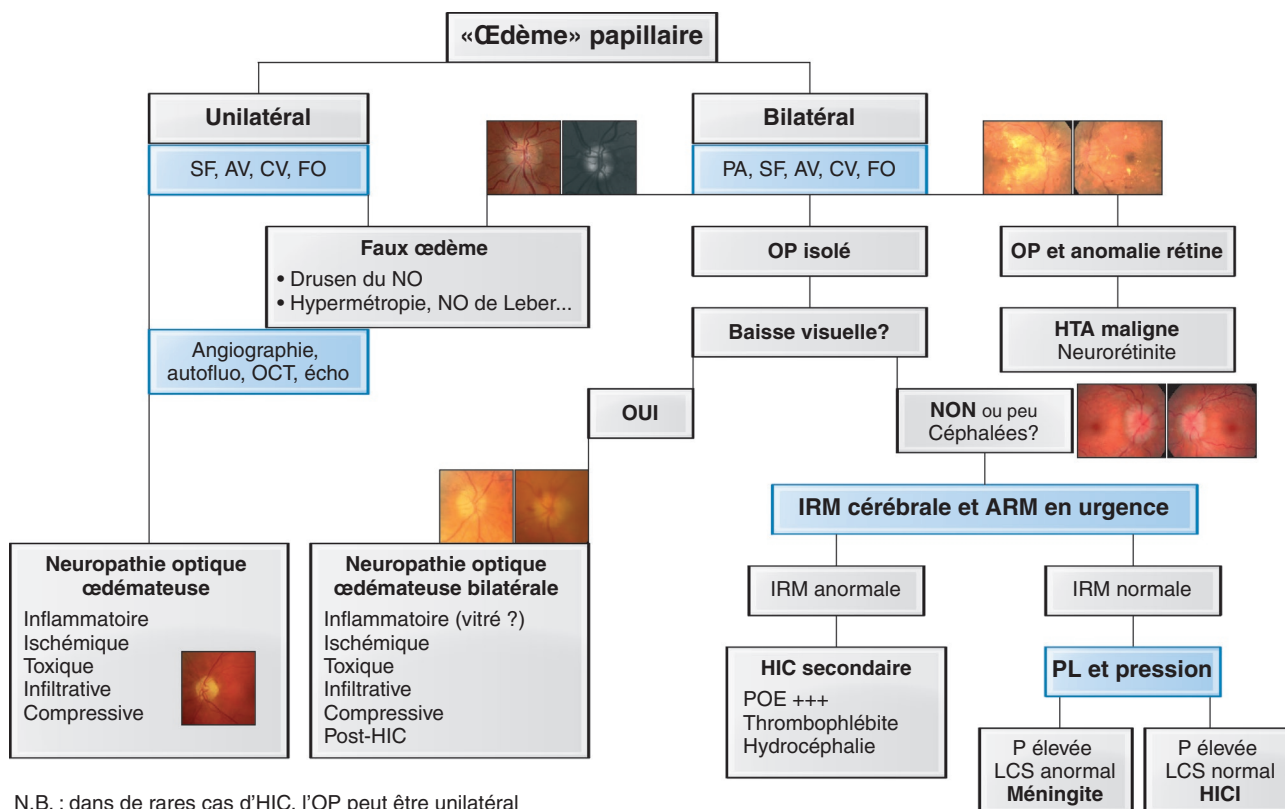
Faux œdème papillaire	Œdème papillaire vrai
<ul style="list-style-type: none"><li>• Petite papille sans excavation, parfois <i>drusen</i> visibles</li><li>• Saillie papillaire à bords nets</li><li>• Vaisseaux rétinien émergeant, visibles et de calibre normal</li><li>• Parfois anomalies de distribution artérielle</li><li>• Angiographie : pas de diffusion. Si <i>drusen</i> : parfois autofluorescence et imprégnation du colorant sans diffusion</li><li>• Échographie : parfois <i>drusen</i> visibles</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Petite excavation centrale souvent présente (sauf si gros OP)</li><li>• Saillie papillaire à bords flous</li><li>• Vaisseaux émergeant écrasés par l'OP</li><li>• Capillaires prépapillaires dilatés et hyperhémisés.</li><li>• Veines dilatées et tortueuses</li><li>• Œdème de la rétine adjacente, parfois hémorragies ou exsudats</li><li>• Angiographie : hyperfluorescence avec diffusion du colorant sur les temps tardifs</li><li>• Échographie : si œdème papillaire de stase, dilatation des gaines péri-optiques, flux veineux inversé</li></ul>

**Tableau 7.3**  
Causes des faux œdèmes papillaires

<ul style="list-style-type: none"><li>• Anomalies papillaires :<ul style="list-style-type: none"><li>– <i>drusen</i> de la papille</li><li>– fibres à myéline</li><li>– petite papille de l'hypermétrope</li><li>– dysversion papillaire</li></ul></li><li>• Neuropathie optique héréditaire de Leber</li><li>• Infiltration du nerf optique</li></ul>
--

**Tableau 7.4**  
Étiologies des œdèmes papillaires selon le mécanisme

<ul style="list-style-type: none"><li>• Hypertension intracrânienne</li><li>• Mécanisme vasculaire :<ul style="list-style-type: none"><li>– Neuropathie optique ischémique antérieure aigue non artérielle et Horton</li><li>– Papillopathie diabétique</li><li>– Occlusion de la veine centrale de la rétine</li><li>– Fistule carotido caverneuse</li><li>– HTA maligne</li></ul></li><li>• Causes inflammatoires et infectieuses :<ul style="list-style-type: none"><li>– Névrites optiques</li><li>– Neurorétinites</li></ul></li><li>• Compressions orbitaires :<ul style="list-style-type: none"><li>– Tumorales : méningiomes, tumeurs vasculaires</li><li>– Non tumorales : orbitopathie dysthyroïdienne, inflammation orbitaire</li></ul></li><li>• Neuropathies optiques toxiques et carencielles</li><li>• Neuropathies optiques traumatiques</li><li>• Hypotonie oculaire</li></ul>
---



► **Figure 7.1** Démarche diagnostique devant une saillie papillaire.

Autofluo : autofluorescence ; AV : acuité visuelle ; CV : champ visuel ; FO : fond d'œil ; HICI : hypertension intracrânienne idiopathique ; HTA : hypertension artérielle ; OP : œdème papillaire ; P : pression ; PA : pression artérielle ; PL : ponction lombaire ; POE : processus occupant l'espace ; NO : neuropathie optique ; SF : signes fonctionnels.

## Diagnostic de l'œdème papillaire de stase

Il est bilatéral dans la grande majorité des cas, mais peut être asymétrique. À la phase d'état, il existe une saillie du disque optique avec un flou des bords et de la rétine adjacente qui démarre au niveau des pôles ; les capillaires prépapillaires sont dilatés avec une hyperhémie papillaire. Au stade d'OP marqué, les gros vaisseaux naissant de la papille sont écrasés par l'œdème à la sortie du disque puis sur un segment complet au départ du centre de la papille ; il existe parfois des hémorragies et/ou des exsudats péripapillaires. La compression de la veine centrale de la rétine peut aboutir à une dilatation et une augmentation de la tortuosité veineuse, avec disparition du poulx veineux spontané (cependant 10 % de la population n'a pas de poulx veineux spontané). Il existe plusieurs classifications de l'OP de stase ; la plus utilisée est la classification de Frisén modifiée qui évalue la sévérité de l'OP en cinq stades (tableau 7.5 et figure 7.2) [2].

L'OP peut s'étendre à la rétine adjacente, voire à la macula avec, dans ce cas, une baisse visuelle et des métamorphopsies en rapport avec un œdème maculaire, des hémorragies et/ou des exsudats secs (étoile maculaire). Il peut aussi exister des plis rétiens ou choroïdiens.

Lorsque l'OP devient chronique et dure plusieurs mois, la papille pâlit mais garde un aspect saillant avec parfois, au niveau de la rétine péripapillaire, des exsudats secs de résorption. Il peut exister des vaisseaux de shunt entre les circulations veineuses rétiennes et

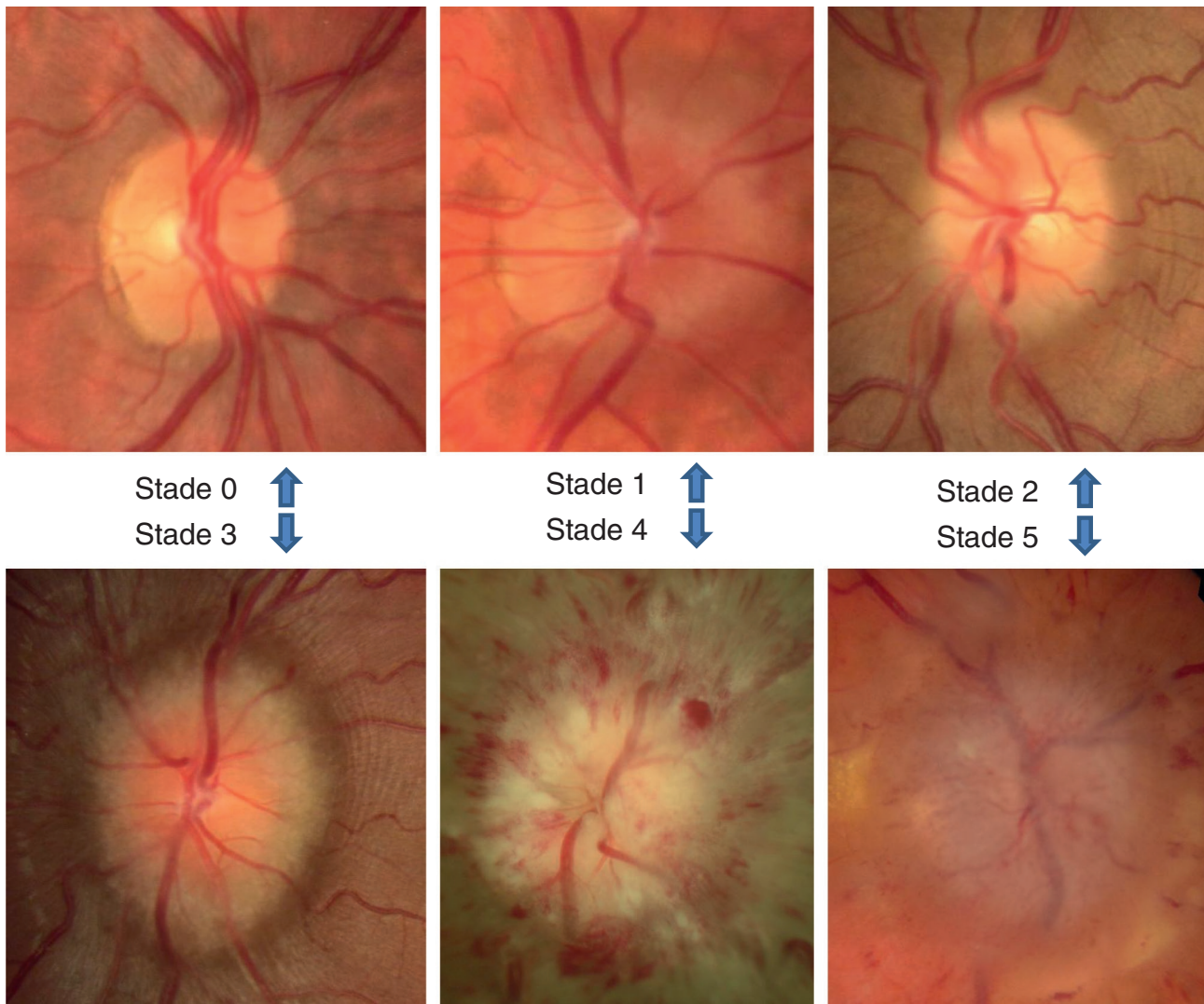
**Tableau 7.5**

Classification de Frisén modifiée\*

<b>Stade 0 : papille normale</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>Disque normal avec flou des pôles supérieur, nasal et inférieur</li> <li>Striations normales des fibres péripapillaires et RNFL normal</li> </ul>
<b>Stade 1 : œdème papillaire minime</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>Halo péripapillaire avec flou des fibres visuelles en C épargnant le pôle temporal</li> <li>Flou des bords sauf en temporal (net)</li> <li>Hyperhémie papillaire mais absence de saillie</li> </ul>
<b>Stade 2 : œdème papillaire débutant</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>Halo péripapillaire complet</li> <li>Flou de tous les bords de la papille</li> <li>Saillie de la portion nasale</li> </ul>
<b>Stade 3 : œdème papillaire modéré</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>Effacement par l'œdème d'un ou plusieurs gros vaisseaux à la sortie du disque optique, mais le vaisseau est net au centre du disque</li> <li>Flou de tous les bords, saillie papillaire et augmentation de surface du disque</li> <li>Halo péripapillaire grisâtre complet</li> </ul>
<b>Stade 4 : œdème papillaire marqué</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>Disparition complète sur l'ensemble de la papille d'un segment de gros vaisseau papillaire noyé dans l'œdème</li> <li>Saillie de toute la papille avec disparition de l'excavation physiologique</li> <li>Flou de tous les bords avec halo péripapillaire</li> </ul>
<b>Stade 5 : œdème papillaire sévère</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>Obscurcissement de tous les gros vaisseaux noyés dans l'œdème à la surface du disque et à la sortie</li> <li>Saillie papillaire en dôme</li> <li>Halo péripapillaire sur 360°</li> </ul>

\* Les critères en italique sont les critères majeurs pour chaque stade.





► **Figure 7.2** Classification de l'œdème papillaire de stase selon la classification de Frisén modifiée. (voir [tableau 7.5.](#))

ciliaires. Enfin, avec le temps, la papille devient atrophique, moins saillante et de plus en plus pâle : c'est l'atrophie optique post-stase.

Un aspect particulier d'OP est réalisé par le syndrome de Foster-Kennedy qui associe, chez un même patient, une atrophie optique unilatérale et un OP de l'autre côté. Cet aspect, initialement décrit dans le cadre de tumeurs comprimant dans un premier temps un nerf optique, puis induisant une HIC, peut aussi être d'origine non tumorale (par exemple dans le cadre d'une neuropathie optique ischémique antérieure bilatérale séquentielle).

## Symptômes de l'hypertension intracrânienne

Ils ne sont pas spécifiques d'une étiologie et chaque élément peut manquer.

- Les céphalées sont le signe le plus fréquent et le plus précoce. Elles sont de siège, de caractère et d'intensité variables avec la présence fréquente de nuchalgies. Elles peuvent être majorées par les efforts à glotte fermée et le décubitus ; leur présence le matin au réveil est un argument en faveur d'une HIC [3].

- Les nausées et les vomissements sont tardifs.

- Les acouphènes, parfois pulsatiles, sont un bon signe d'HIC. Ils sont volontiers positionnels, majorés par le décubitus et les manœuvres de Valsalva et doivent être recherchés à l'interrogatoire. Leur réapparition sous traitement signe la récurrence de l'HIC.

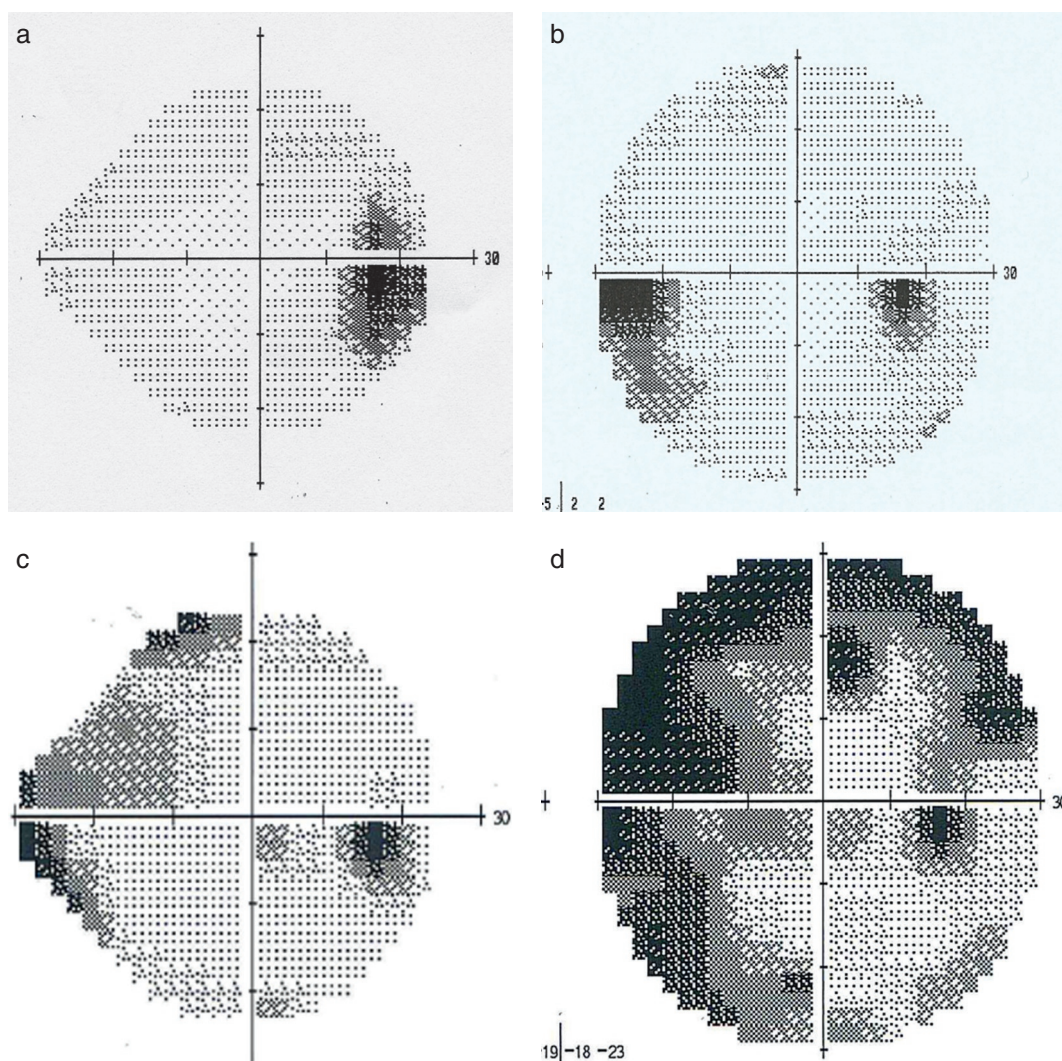
- Les éclipses visuelles sont des épisodes très brefs (quelques secondes) de cécité brutale uni- ou bilatérale. Elles sont souvent déclenchées par des changements de position (tête penchée en avant) et les manœuvres de Valsalva. Comme précédemment, leur réapparition signe la récurrence de l'HIC.

- La baisse d'acuité visuelle est très tardive et survient en cas d'évolution défavorable.

- Une diplopie, en rapport avec une paralysie du VI non localisatrice, peut également exister.

## Examens complémentaires

Le champ visuel retrouve d'abord un élargissement de la tache aveugle lié à la saillie papillaire ; il montre ensuite un déficit nasal, surtout inférieur. En cas d'évolution défavorable, il se produit une constriction des isoptères périphériques. La périmétrie automatique permet de surveiller au mieux l'évolution visuelle ([figure 7.3](#)).



► **Figure 7.3** Progression des déficits campimétriques dans l'œdème papillaire de stase en périmétrie automatisée sur un champ visuel de l'œil droit (Humphrey).

- a. Élargissement de la tache aveugle (24-2).
- b. Apparition d'une encoche nasale inférieure (30-2).
- c. Encoche nasale supérieure et inférieure progressant vers le centre du champ visuel (24-2).
- d. Rétrécissement concentrique du champ visuel (30-2).

La tomographie en cohérence optique (*optical coherence tomography* ou OCT) doit être utilisée avec prudence. En cas d'OP débutant, elle ne permet pas de trancher avec un faux OP ; en cas d'OP aigu avéré, elle donne des valeurs qui permettront le suivi, mais celui-ci doit être couplé aux autres paramètres visuels ; le risque, en cas de diminution de la valeur du *retinal nerve fiber layer* (RNFL), est de passer à côté d'une atrophie optique masquée par l'œdème. L'étude de la macula recherche la présence éventuelle de liquide sous-rétinien. La mesure du complexe ganglionnaire peut mettre en évidence une perte en fibres, séquelle d'un OP sévère et/ou prolongé.

L'angiographie à la fluorescéine a peu d'intérêt dans le diagnostic positif de l'OP de stase au stade d'état : elle montre une hyperfluorescence papillaire existant dès les temps précoces avec une diffusion du colorant aux temps tardifs. Elle peut être utile en cas de doute avec un faux œdème papillaire ou une autre cause d'œdème.

L'échographie de la tête du nerf optique permet de visualiser la saillie papillaire et peut montrer une dilatation des espaces sous-arachnoïdiens liée à l'HIC. Elle

est surtout utile en cas de doute diagnostique avec des *drusen* papillaires quand il n'existe pas d'autofluorescence papillaire.

En pratique, la découverte d'un OP de stase bilatéral impose de réaliser une imagerie cérébrale : scanner avec injection ou imagerie par résonance magnétique (IRM), complétés par un angio-scanner ou une angiographie par résonance magnétique (ARM) avec des temps veineux, pour rechercher une tumeur cérébrale, une thrombophlébite cérébrale et une hydrocéphalie. En l'absence de tumeur et d'hydrocéphalie, la ponction lombaire s'impose avec prise de pression et examen du LCS.

## Étiologies de l'hypertension intracrânienne

Elles sont énumérées dans le [tableau 7.6](#). Les tumeurs cérébrales sont la cause la plus redoutée. Seules sont développées dans ce chapitre deux étiologies d'hypertension



**Tableau 7.6****Mécanismes et causes principales de l'œdème papillaire de stase**

- Hydrocéphalie
- Masse intracrânienne : tumeur, abcès, hémorragie, hématome, malformation artérioveineuse
- Processus méningé : infection, inflammation, méningite carcinomateuse, hyperprotéinorachie (tumeurs de la queue de cheval)
- Augmentation de la pression veineuse : thrombose veineuse cérébrale, fistule durale
- Réduction de la taille de la voûte crânienne : craniosténose, épaississement de la base du crâne
- Hypertension intracrânienne idiopathique

intracrânienne non tumorale : l'HIC idiopathique et les thromboses veineuses cérébrales (TVC).

### ● Hypertension intracrânienne idiopathique

L'HIC idiopathique est aussi appelée aussi hypertension intracrânienne bénigne ou *pseudotumor cerebri*.

L'HIC idiopathique est une affection dont la cause est inconnue et qui touche essentiellement la femme jeune (dans 90 % des cas, âge moyen 30 ans), avec un surpoids ou une prise de poids récente (l'incidence annuelle va de 0,9 à 1,7/100 000 dans la population générale à 20/100 000 chez la femme jeune et obèse) [4]. La symptomatologie est celle de l'hypertension intracrânienne : les céphalées sont présentes dans plus de 90 % des cas et les nuchalgies chez plus de 40 % des patients ; les éclipses visuelles souvent positionnelles (68 %) ne sont pas prédictives d'une évolution visuelle défavorable ; les acouphènes pulsatiles (52 %) peuvent être unilatéraux ; la diplopie est plus rare (20 à 30 %), et en rapport avec une atteinte du VI uni- ou bilatérale [4]. Le fond d'œil montre un OP, le plus souvent bilatéral, parfois asymétrique mais quelques cas d'OP unilatéral ont été décrits. C'est l'OP qui est responsable de la détérioration de la fonction visuelle et la vision s'abaisse le plus souvent progressivement et tardivement : la baisse visuelle peut être en rapport avec une atrophie optique post-stase, une atteinte maculaire (œdème, exsudats secs, décollement séreux), mais parfois avec une neuropathie optique ischémique antérieure ou une occlusion rétinienne compliquant l'OP.

Plus de 80 % des patients avec une HIC bénigne ont un déficit campimétrique et/ou une baisse visuelle, sévère dans 10 % des cas.

Le champ visuel automatique testant les 24 ou 30° centraux est la méthode la plus sensible pour apprécier le déficit visuel ; il doit être répété afin de surveiller l'évolution. L'examen neurologique est normal en dehors d'une éventuelle atteinte du VI. L'imagerie cérébrale élimine un processus occupant l'espace, une hydrocéphalie et une thrombophlébite cérébrale. Elle peut montrer des signes indirects d'HIC : aplatissement de la partie postérieure des globes oculaires, saillie papillaire, gaines péri-optiques dilatées, tortuosité des nerfs optiques, selle turcique vide, hernie des amygdales cérébelleuses dans le foramen magnum et/ou une sténose d'un ou des deux sinus transverses, qui orientent vers le diagnostic d'HIC idiopathique. **Les critères diagnostiques de Dandy, révisés en 2002 [5] associent :**

- des symptômes et signes liés à l'HIC sans signe de localisation à l'exclusion d'une atteinte du VI ;
- une neuro-imagerie avec des séquences vasculaires normales en dehors de ventricules fins et d'une selle turcique vide ;
- une hyperpression de la pression d'ouverture du LCS lors de la ponction lombaire réalisée dans des conditions strictes de décubitus ( $\geq 250$  mm d'eau chez l'adulte) ;
- une composition normale du LCS ;
- l'élimination des autres causes d'HIC.

Pour tenir compte de l'évolution des éléments diagnostiques de l'HIC idiopathique en intégrant les cas pédiatriques, les éléments d'imagerie cérébrale et l'existence de cas d'HIC idiopathique sans OP, de nouveaux critères ont été établis en 2013 [6, 7].

Le diagnostic d'HIC est **certain** si le patient remplit les critères A à E, **probable** si les critères A à D sont remplis mais que la pression du LCS est plus basse que spécifié pour un diagnostic de certitude :

- A. œdème papillaire ;
- B. examen neurologique normal en dehors d'une atteinte du VI ;
- C. neuro-imagerie cérébrale normale, plutôt une IRM sans et avec injection de produit de contraste, et ARM veineuse permettant d'éliminer un processus tumoral, une hydrocéphalie, une thrombophlébite cérébrale et un rehaussement des méninges. Si l'IRM n'est pas disponible, un angio-scanner peut être utilisé ;
- D. composition normale du LCS ;
- E. pression d'ouverture  $\geq 25$  cm d'eau chez l'adulte et 28 cm chez l'enfant, mesurée dans des conditions de décubitus strict.

Le diagnostic d'HIC idiopathique sans OP est établi à partir des critères suivants :

- **en l'absence d'OP**, le diagnostic d'HIC peut être **affirmé** si les critères B à E sont remplis **ET** si le patient a une paralysie uni- ou bilatérale du VI ;
- **en l'absence d'OP et de VI**, le diagnostic d'HIC idiopathique peut être **suspecté** mais pas affirmé si les critères B à E sont remplis **ET** s'il existe au moins trois des anomalies suivantes sur l'imagerie :
  - selle turcique vide,
  - aplatissement du pôle postérieur du globe,
  - distension des gaines du nerf optique (NO) avec ou sans tortuosité du NO,
  - sténose d'un ou deux sinus transverses.

Une fois le diagnostic établi, les facteurs favorisant de l'HIC idiopathique doivent être recherchés et traités (tableau 7.7).

Le traitement médical est fonction de la sévérité de l'atteinte visuelle qui conditionne le pronostic ; la surveillance ophtalmologique doit être régulière (signes fonctionnels, acuité, OP, champ visuel automatisé, et pour certains OCT).

Dans tous les cas, il faut supprimer les facteurs favorisants : l'amaigrissement est primordial chez les patients obèses et le maintien du surpoids conduit souvent à l'échec thérapeutique ; en cas d'obésité morbide une chirurgie bariatrique peut être proposée [8]. Dans d'autres cas, arrêt du médicament favorisant, correction d'un désordre endocrinien (hypothyroïdie), correction d'une anémie ou traitement d'une apnée du sommeil.



**Tableau 7.7****Facteurs favorisants de l'hypertension intracrânienne idiopathique**

- **HIC idiopathique** : obésité et gain de poids récent
- **Endocrinopathies** : hypothyroïdie
- **Médicaments** :
  - antibiotiques : cyclines, acide nalidixique
  - rétinoïdes : vitamine A et isorétinoïde
  - hormone de croissance
  - carbonate de lithium
  - ciclosporine
  - corticoïdes, arrêt des corticoïdes
  - implant contraceptif
- **Autres pathologies** :
  - insuffisance rénale chronique
  - apnée du sommeil
  - anémie

La ponction lombaire effectuée à visée diagnostique constitue le premier traitement. Elle conduit à l'amélioration des céphalées, des acouphènes et des éclipses. Elle est éventuellement répétée lors du suivi du patient.

L'acétazolamide (Diamox®), qui agit en diminuant la production de LCS, est le traitement habituel de l'HIC idiopathique. L'étude NORDIC, prospective randomisée publiée en 2014, a permis de valider l'effet bénéfique de l'acétazolamide associé à un régime hypocalorique et à l'exercice physique dans le traitement de l'HIC idiopathique modérée. Dans le groupe traité par acétazolamide à dose maximale tolérée (jusqu'à 4 g/jour), on a ainsi observé une diminution plus importante de l'OP, un amaigrissement plus important et une meilleure qualité de vie par rapport au groupe suivant le même régime hypocalorique mais traité par placebo. En ce qui concerne l'amélioration de la fonction visuelle, la différence entre les deux groupes était plus discrète et en faveur du groupe traité. L'effet de l'acétazolamide était plus marqué chez les patients ayant les OP les plus importants. Chez les patients avec des céphalées chroniques malgré le traitement bien conduit, le topiramate peut être proposé [9–11].

Lorsque la fonction visuelle se dégrade malgré un traitement médical bien suivi et/ou en cas de céphalées résistant aux traitements, une chirurgie peut être proposée : dérivation lombo-péritonéale ou ventriculo-péritonéale en cas de céphalées non contrôlables, ou fenestration de la gaine du nerf optique si les troubles visuels sont l'élément dominant et les céphalées contrôlées [12].

Enfin, un grand nombre de patients avec une HIC idiopathique présentent sur l'imagerie cérébrale un rétrécissement d'un ou deux sinus transverses. Ce signe est considéré comme secondaire à l'HIC, mais son implication dans l'entretien du processus pathologique par gêne au retour veineux est discutée. Quelques études ont montré que, dans les cas résistants au traitement médical où il existe un gradient de pression veineuse trans-sténotique (vérifié lors d'une artériographie), la mise en place d'un stent au niveau de ces sténoses permet l'amélioration des signes et symptômes d'HIC. Il n'existe cependant pas actuellement d'étude randomisée permettant d'établir la sécurité et l'efficacité de ces stents à long terme ; leur place dans le traitement de l'HIC idiopathique, notamment par rapport à la dérivation du LCS ou à la fenestration du nerf optique reste à définir [13].

Chez la femme enceinte, l'acétazolamide est contre-indiqué pendant le premier trimestre de la grossesse et les ponctions lombaires itératives peuvent être utilisées.

De très rares cas d'HIC idiopathique fulminante ont été décrits ; elles nécessitent une prise en charge en urgence après avoir éliminé les autres causes d'HIC, en associant une ponction lombaire évacuatrice, des bolus de méthylprednisolone et une chirurgie de dérivation très rapide [14].

### ● Thromboses veineuses cérébrales

Les thromboses veineuses cérébrales (TVC) ou thrombophlébites cérébrales peuvent être responsables d'une HIC par le biais de l'hyperpression veineuse avec diminution de la résorption du LCS. La présentation clinique, le plus souvent subaiguë, est caractérisée par de nombreux symptômes, principalement les céphalées, l'OP, les déficits focaux, les crises d'épilepsie et les troubles de conscience. Les quatre tableaux cliniques classiques sont :

- déficits focaux ou épilepsie partielle, le plus souvent en association avec des signes d'HIC ou des troubles de conscience ;
- HIC isolée ;
- encéphalopathie diffuse subaiguë ;
- ophtalmoplégie douloureuse unilatérale avec syndrome orbitaire dans le cas d'une thrombose du sinus caverneux.

Le diagnostic repose sur l'imagerie cérébrale (scanner et angio-scanner ou IRM et ARM) [15, 16]. Cette dernière se traduit par des signes directs : caillots intraveineux hyperdenses en scanner, en hypersignal T1 en IRM, responsables d'images de lacunes sur des images veineuses réalisées avec injection (ARM veineuse, angio-scanner veineux). Une artériographie est rarement requise (voir chapitre 4). Les TVC ont de multiples étiologies, mais restent sans explication dans la majorité des cas. Les causes les plus classiques sont les suivantes, la contraception orale restant une étiologie importante :

- états d'hypercoagulabilité, par exemple : lupus ; maladie de Behçet ; présence d'anticorps antiphospholipides ; déficit en protéine C ou S, en antithrombine III, en facteur V ; contraception orale, etc. ;
- infections de voisinage (mastoidites), devenues plus rares ;
- tumeurs cérébrales gênant le retour veineux.

La TVC est une urgence thérapeutique. En dehors du traitement d'une cause éventuelle et des crises d'épilepsie, le traitement des thromboses veineuses repose en urgence sur les anticoagulants (héparine par voie intraveineuse). Ce traitement peut suffire à traiter l'HIC. Cependant, si l'HIC est sévère, la ponction lombaire peut être requise et dans ce cas, réalisée idéalement avant de débiter le traitement anticoagulant. Dans les formes sévères résistantes à cette première ligne, l'acétazolamide ou le mannitol peuvent être utilisés. Si la fonction visuelle continue à se dégrader, les ponctions lombaires peuvent être répétées et dans certains cas une dérivation lombo-péritonéale ou ventriculo-péritonéale ou une fenestration du nerf optique peut être utilisées de la même façon que dans l'HIC idiopathique ; la surveillance ophtalmologique (acuité, champ visuel, fond d'œil) est régulière [17]. Le traitement par héparine est relayé par un traitement anticoagulant oral quand l'état clinique du patient le permet et, sauf indication autre, est maintenu généralement pendant 6 mois [18].

## Références

- [1] Friedman DI. Papilledema. In : Miller NR, Newman NJ, editors. Walsh and Hoyt's clinical neuro ophthalmology. 6th ed. Baltimore : William and Wilkins ; 2005. p. 237–93.
- [2] Bidot S, Bruce BB. Update on the diagnosis and treatment of idiopathic intracranial hypertension. *Semin Neurol* 2015 ; 35 : 527–38.
- [3] Ducros A, Bioussé V. Headache arising from idiopathic changes in CSF pressure. *Lancet Neurol* 2015 ; 14 : 655–68.
- [4] Wall M, Kupersmith MJ, Kiebertz KD, et al. The idiopathic intracranial hypertension treatment trial : clinical profile at baseline. *JAMA Neurol* 2014 ; 71 : 693–701.
- [5] Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2002 ; 59 : 1492–5.
- [6] Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013 ; 81 : 1159–65.
- [7] Rogers DL. A review of pediatric idiopathic intracranial hypertension. *Pediatr Clin North Am* 2014 ; 61 : 579–90.
- [8] Handley JD, Baruah BP, Williams DM, et al. Bariatric surgery as a treatment for idiopathic intracranial hypertension : a systematic review. *Surg Obes Relat Dis* 2015 ; A11 : 1396–403.
- [9] NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group Writing Committee, Wall M, McDermott MP, et al. Effect of acetazolamide on visual function in patients with idiopathic intracranial hypertension and mild visual loss : the idiopathic intracranial hypertension treatment trial. *JAMA* 2014 ; 311 : 1641–51.
- [10] Ten Hove MW, Friedman DI, Patel AD, et al. Safety and tolerability of acetazolamide in the idiopathic intracranial hypertension treatment trial. *J Neuroophthalmol* 2015 Nov ; 18.
- [11] Wall M, Falardeau J, Fletcher WA, et al. Risk factors for poor visual outcome in patients with idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2015 ; 85 : 799–805.
- [12] Bidot S, Bruce BB. Update on the diagnosis and treatment of idiopathic intracranial hypertension. *Semin Neurol* 2015 ; 35 : 527–38.
- [13] Elder BD, Rory Goodwin C, Kosztowski TA, et al. Venous sinus stenting is a valuable treatment for fulminant idiopathic intracranial hypertension. *J Clin Neurosci* 2015 ; 22 : 685–9.
- [14] Hainline C, Rucker JC, Balcer LJ. Current concepts in pseudotumor cerebri. *Curr Opin Neurol* 2016 ; 29 : 84–93.
- [15] Bousser MG, Ferro JM. Cerebral venous thrombosis : an update. *Lancet Neurol* 2007 ; 6 : 162–70.
- [16] Damak M, Crassard I, Wolff V, et al. Isolated lateral sinus thrombosis : a series of 62 patients. *Stroke* 2009 ; 40 : 476–81.
- [17] Ferro JM, Canhã P. Cerebral venous sinus thrombosis : update on diagnosis and management. *Curr Cardiol Rep* 2014 ; 16 : 523.
- [18] Crassard I, Bousser MG. Cerebral venous thrombosis. *J Neuro Ophthalmol* 2004 ; 24 : 156–63.

## Chapitre 8

# Neuropathies optiques

## Neuropathies optiques inflammatoires et infectieuses

V. Touitou, B. Bodaghi, P. Lehoang

Les neuropathies optiques inflammatoires (NOI), aussi appelées névrites optiques, sont des affections touchant le plus souvent l'adulte jeune, et responsables d'une baisse visuelle douloureuse, généralement unilatérale. Leurs causes sont dominées en termes de fréquence par la sclérose en plaques (SEP), mais les étiologies sont multiples : autres affections inflammatoires démyélinisantes ou non, processus auto-immuns, infections [1]. L'inflammation peut être localisée au nerf optique ou s'accompagner d'une inflammation contiguë des méninges ou des tissus orbitaires. Les données cliniques que nous possédons sur cette affection ont été confortées par l'étude prospective américaine *optic neuritis treatment trial* (ONTT), publiée à partir de 1992, et qui a inclus 448 patients jamais traités par corticoïdes et présentant une NOI récente idiopathique ou s'intégrant dans le cadre d'une possible ou probable SEP. Cette étude a également permis de codifier le traitement actuel des NOI « idiopathiques » [2].

### Névrite optique typique

Nous décrivons ici le tableau de la NOI typique idiopathique ou s'intégrant dans une SEP.

#### ● Manifestations cliniques

La névrite optique touche l'adulte jeune (moyenne d'âge 32 ans dans l'ONTT), et trois fois plus souvent la femme. Elle réalise une baisse visuelle unilatérale, rapidement progressive, d'intensité variable (pouvant aller jusqu'à l'absence de perception lumineuse : 2 % des cas dans l'ONTT), précédée (40 % des cas) ou accompagnée d'une douleur péri- ou rétro-oculaire plus ou moins importante majorée par les mouvements oculaires. Cette douleur, liée à la proximité entre les muscles oculomoteurs et le nerf optique enflammé au niveau de l'anneau de Zinn, est retrouvée dans plus de 90 % des cas et est un élément important en faveur du mécanisme inflammatoire. D'autres symptômes peuvent également motiver la consultation : diminution de la perception colorée et/ou de la perception des contrastes pouvant être plus marquée que la baisse visuelle, photophobie, phosphènes majorés par les mouvements oculaires (30 % des cas) et parfois modification de la perception visuelle des trajectoires (phénomène de Pulfrich).

Parfois, le patient rapporte des troubles visuels pouvant être aggravés lorsque la température corporelle augmente (bain chaud, pic fébrile, effort physique) : c'est le phénomène d'Uhthoff, qui traduit la thermolabilité des axones lésés ; il peut révéler une atteinte du nerf optique, mais témoigne le plus souvent d'atteintes précédentes. Sa valeur en termes de pronostic neurologique est discutée.

L'examen retrouve, au niveau de l'œil atteint, une anomalie du réflexe photomoteur direct – dite aussi déficit pupillaire afférent relatif ou DPAR (*relative afferent pupillary defect* ou RAPD) ou encore pupille de Marcus-Gunn – témoignant de l'atteinte du nerf optique. Son absence est en faveur d'une neuropathie optique controlatérale passée inaperçue ou d'une autre cause de baisse visuelle.

Dans le cadre des NOI idiopathiques ou s'intégrant dans une possible ou probable SEP, la papille est normale dans deux tiers des cas et un œdème papillaire, en général modéré, est présent dans un cas sur trois ; chez environ 5 % des patients, on peut retrouver des périphlébites rétinienne dont la valeur pronostique est discutée. Plus rarement, il existe une hyalite et/ou une uvéite granulomateuse qui doivent faire discuter une sarcoïdose.

L'examen de la vision colorée montre le plus souvent une dyschromatopsie sans axe spécifique (test Farnsworth 15 Hue désaturé bien que le test d'Ishihara soit parfois utilisé pour des raisons de commodités).

Les NOI réalisent une atteinte diffuse des fibres optiques et tous les déficits campimétriques peuvent être observés. S'il est classique de retrouver sur le Goldmann un scotome central plus ou moins large, il est apparu sur les périmétries automatiques réalisées dans l'ONTT que 45 % des patients avaient un déficit diffus et 55 % une atteinte localisée (16 % de déficits centraux et cæocentraux et 10 % de déficits altitudinaux). Surtout, le champ visuel peut retrouver (48 % des patients de l'ONTT) un déficit controlatéral ancien et passé inaperçu sur le plan clinique. La tomographie en cohérence optique (*optical coherence tomography* ou OCT) pratiquée à la phase aiguë n'est pas nécessaire au diagnostic mais permet de confirmer la normalité de la rétine ; en cas de NOI rétrobulbaire, il montre le plus souvent un discret épaississement de la couche des fibres optiques périrapillaires (*retinal nerve fiber layer* ou RNFL).



### ● Bilan devant une névrite optique

Le bilan des patients atteints de NOI « idiopathique » ne fait actuellement pas l'objet d'un consensus. Dans la forme typique, la majorité des auteurs préconise de pratiquer une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale afin de rechercher des hypersignaux visibles en T2. Le nombre, la taille, la forme et la position de ces hypersignaux (périventriculaires) sont le plus important facteur pronostique en ce qui concerne l'évolution de la neuropathie optique inflammatoire vers une SEP. La prise de gadolinium sur les clichés T1 montre les plaques actives et signe une rupture de la barrière hémato-encéphalique. Dans la majorité des cas, les clichés orbitaires avec suppression de graisse permettent de visualiser l'hypersignal sur le nerf optique (figure 8.1).

La ponction lombaire est discutée. Il peut exister une inflammation du liquide cébrospinal (LCS) avec une hyperprotéinorachie modérée, une augmentation du nombre des lymphocytes et la synthèse locale d'immunoglobulines G avec présence de bandes oligoclonales. Elle est systématiquement pratiquée en cas de forme clinique ou d'évolution atypique mais n'est plus forcément réalisée en routine devant un premier épisode de névrite optique rétrobulbaire (NORB) typique.

Les potentiels évoqués visuels (PEV) sont surtout utiles en cas de forme atypique ou pour rechercher une localisation antérieure méconnue (48 % d'atteinte controlatérale muette dans l'ONTT) et ne sont souvent pas pratiqués dans les NOI typiques.

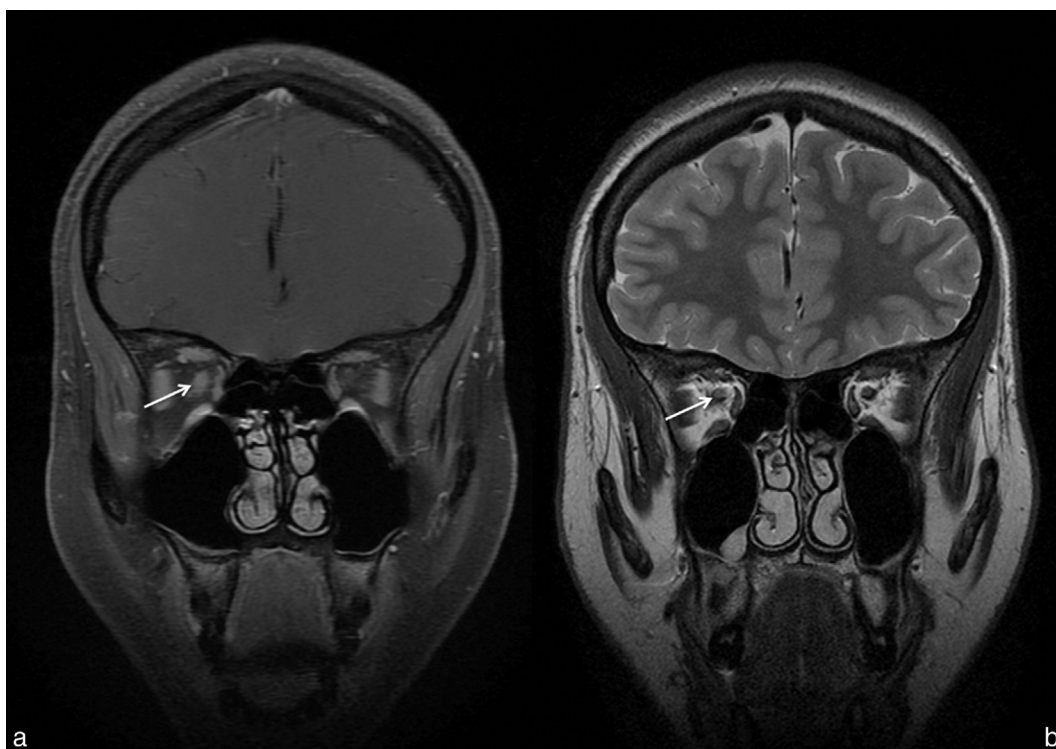
Le bilan biologique est fonction du terrain de survenue (âge, ethnie). Il comprend le plus souvent, outre les tests biologiques usuels, une sérologie syphilitique, le dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine

et la recherche de facteurs antinucléaires. D'autres tests peuvent être demandés en fonction du contexte.

Dans les formes atypiques, le bilan doit être plus détaillé, incluant en plus la recherche de sarcoidose, de connectivite, de maladie auto-immune, ou d'une infection (tuberculose, Lyme, syphilis, etc.). Les formes sévères ou bilatérales ainsi que les formes associées à une myélite devront faire réaliser un dosage des anticorps anti-aquaporine 4 ou anticorps anti-neuromyéline optique (anti-NMO), idéalement dans le sang et dans le liquide céphalorachidien (LCR). Le bilan de ces formes sévères peut être complété par la recherche d'anticorps *anti-myelin-oligodendrocyte glycoprotein* (anti-MOG) [3].

### ● Évolution

La récupération spontanée est bonne (plus de 90 % des patients récupèrent 5/10 ou plus) et démarre au bout de 2 à 3 semaines pour être complète en 2 mois environ. L'acuité visuelle finale est indépendante du traitement, mais les patients traités par corticothérapie récupèrent plus vite. Le seul facteur prédictif de l'acuité finale est l'acuité visuelle de départ. Au fond d'œil, la papille devient plus pâle. L'OCT retrouve au bout de 6 à 8 semaines une diminution variable de l'épaisseur des fibres pérpapillaires qui va se stabiliser 6 mois environ après la NOI. La diminution de l'épaisseur de la couche des cellules ganglionnaires (*ganglion cell layer* ou GCL) ou du complexe ganglionnaire (*ganglion cell complex* ou GCC) mesurée au niveau maculaire s'observe plus précocement, environ 1 mois après la survenue de l'atteinte du nerf optique [4]. L'analyse à 15 ans de l'acuité visuelle des patients inclus dans l'ONTT a retrouvé une acuité supérieure ou égale à 10/10 dans 72 % des yeux atteints, alors que 8,7 % des yeux avaient 5/10 ou moins.



► **Figure 8.1** IRM cérébrale en coupes coronales.

Névrite optique rétrobulbaire de l'œil droit dans le cadre d'une SEP. Le nerf optique droit est le siège d'un hypersignal spontané (flèche figure b) et rehaussé par l'injection de gadolinium (a) et séquence T2.

**Tableau 8.1**

Éléments atypiques devant faire rechercher une étiologie autre qu'une SEP ou un mécanisme non inflammatoire en cas de suspicion de névrite optique

Atypie	Diagnostic à évoquer	Associations
Âge < 12 ans Âge > 50 ans	NO héréditaire NOIA NA NOIP Horton	Famille, bilatéralité C/D < 0,3, FdR vasculaire, papille VS, CRP
Absence de douleur	NOIA NA NOH de Leber Maculopathie	Âge, homme, C/D < 0,3, FdR vasculaire Homme jeune, famille, tégangiectasies Pas de DPAR, OCT, électrophysiologie
Bilatérale	NMO Paranéoplasique NOH de Leber Sarcoïdose Vasculitique	IRM atypique, IgG anti-NMO, anti-MOG ATCD cancer, IgG anti-CRMP 5 Voir ci-dessus S. systémiques, érythème noueux, bilan BBS S. systémiques, anomalies cutanées Sjögren, arthralgies, S respiratoires
Récidive post-corticothérapie	CRION Sarcoïdose NMO	Cortico-sensible, épisodes répétés Voir ci-dessus Voir ci-dessus
Cortico-résistance	Compression, infiltration, infection Paranéoplasique	ATCD cancer, infection Voir ci-dessus
Hémorragies péripapillaires Œdème papillaire majeur	NOIA NA Infiltration	Voir ci-dessus Voir ci-dessus
Infection	Lyme Syphilis Bartonella	Piqure de tique, érythème migrant Terrain, rash palmaire Griffure de chat, neurorétinite

ATCD : antécédent; FdR : facteur de risque; C/D : rapport cup/disque; CRION : *chronic relapsing inflammatory optic neuritis*; CRP : *C-reactive protein*; DPAR : déficit pupillaire afférent relatif; NA : non artéritique; NMO : neuromyélie optique de Devic; NO : neuropathie optique; NOH : neuropathie optique héréditaire; NOIA/NOIP : neuropathie optique ischémique antérieure/postérieure; S. : symptômes; VS : vitesse de sédimentation.

Au final, seulement 2 % des patients avaient 5/10 ou moins à chaque œil et 1 % moins de 1/10. Malgré ce « bon » pronostic visuel, différentes séquelles peuvent se rencontrer et, outre les baisses visuelles, les patients sont souvent gênés, même si l'acuité visuelle finale « standard » est normale. Les plaintes les plus fréquentes sont les troubles de la sensibilité au contraste (60–100 %), les anomalies de la vision des couleurs (31–100 %), la perte de la vision binoculaire (89 %), la photophobie, la gêne dans la perception du mouvement et le phénomène d'Uhthoff. La mesure de l'acuité visuelle par une échelle bas contraste est une mesure plus sensible des séquelles visuelles post-NOI [5]. Des récurrences homo- ou contralatérales surviennent en moyenne dans 35 % des cas à 10 ans. Elles sont multipliées par deux par la corticothérapie orale et l'existence d'une SEP avérée (passant de 24 % chez les patients sans SEP définie à 48 % en cas de SEP).

## Névrites optiques atypiques et diagnostic différentiel

### ● Névrites optiques atypiques

Le diagnostic de névrite optique est habituellement facile sur la clinique. Les antécédents du patient et l'examen neuro-ophtalmologique permettent le plus souvent d'éliminer les autres causes de baisse d'acuité visuelle à fond d'œil normal (voir chapitre 12). Les atypies comme l'absence de douleur, la bilatéralité de l'atteinte chez l'adulte, l'absence de réponse ou la récurrence après corticothérapie, ou certains aspects du fond d'œil et de l'IRM, doivent faire évoquer une autre cause de baisse visuelle

(atteinte de la rétine, ou atteinte du nerf optique par un autre mécanisme physiopathologique) ou encore une étiologie particulière à l'inflammation du nerf optique (tableau 8.1) [6]. Le bilan sera alors élargi en fonction du contexte (voir plus haut).

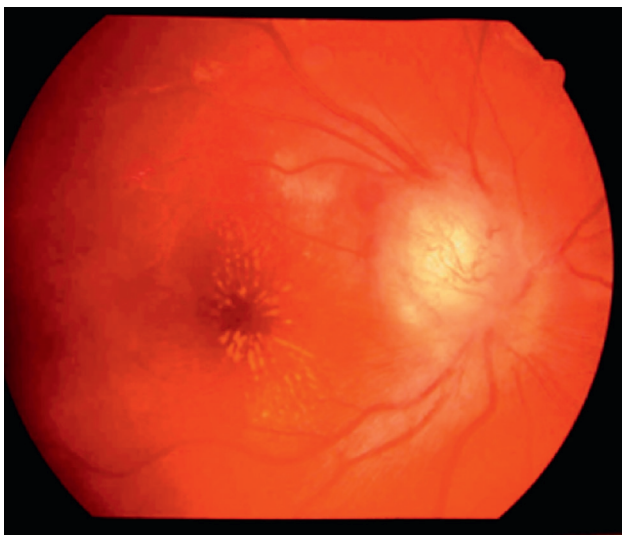
### ● Formes cliniques particulières

#### Périnévrites

Il s'agit d'une variété d'orbitopathie inflammatoire pouvant simuler une NOI. Toutefois l'âge de survenue est souvent plus tardif, l'acuité visuelle est souvent mieux conservée, mais il peut exister des douleurs à la mobilisation du globe. La papillite est inconstante. Il n'y a pas de DPAR. L'IRM orbitaire met en évidence une prise de contraste circonférentielle au niveau de la gaine du nerf optique, sans prise de contraste du nerf optique lui-même. L'atteinte est en général cortico-sensible, même si des rechutes sont possibles lors de la décroissance du traitement. La syphilis secondaire et la sarcoïdose sont des étiologies possibles [7].

#### Neurorétinite

Elle doit faire rechercher une étiologie infectieuse, en particulier bactérienne (bartonellose, syphilis et Lyme). La baisse visuelle est plus souvent indolore et associée à un déficit de la vision des couleurs. Un scotome cæcocal central est fréquemment retrouvé. L'œdème papillaire est d'intensité variable et s'associe à des hémorragies satellites. L'étoile maculaire apparaît plus tardivement, parfois 2 à 3 semaines après la papillite (figure 8.2). Une méningite et une atteinte d'autres paires crâniennes sont rarement associées aux neurorétinites bilatérales. En règle, la neurorétinite ne s'intègre pas dans un tableau de SEP [8].



► **Figure 8.2** Neurorétinite stellaire de Leber associant un œdème papillaire et une étoile maculaire.

### Papillites dans le cadre des uvéites

Les atteintes primitives du nerf optique sont rares et le cadre le plus fréquent est celui des papillites par contiguïté. L'exemple le plus typique est celui d'une uvéite sévère et insuffisamment traitée de type B27 qui entraîne, à long terme, une papillite et un œdème maculaire. La papillite peut compliquer toute uvéite sévère. Elle est fréquente dans le cadre d'une uvéite sarcoïdique granulomateuse, mais une atteinte directe du nerf optique ou encore le retentissement d'une hypertension intracrânienne peuvent également accompagner une neurosarcoïdose. Le bilan cherche à confirmer le diagnostic. L'affection est réputée cortico-sensible. Toutefois, si l'uvéite et la papillite associée répondent souvent bien à la corticothérapie, il n'en est pas de même de la neuropathie optique sarcoïdique dont le pronostic peut être dramatique.

### Sclérites postérieures

La présentation peut mimer celle d'un syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada par le biais du décollement séreux rétinien. L'échographie B est d'une aide majeure. Les pathologies auto-immunes systémiques et la tuberculose devraient être éliminées. Le traitement corticoïde parfois associé aux anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) permet de contrôler l'inflammation.

## Étiologies des névrites optiques

Elles sont énumérées dans le [tableau 8.2](#).

### ● Névrites optiques idiopathiques associées à la sclérose en plaques (de présentation clinique souvent typique)

La SEP est l'étiologie la plus fréquente des neuropathies optiques inflammatoires : 25 % des SEP commencent par une neuropathie optique inflammatoire, et 50 à 75 % font une inflammation du nerf optique dans l'évolution

**Tableau 8.2**  
Principales causes des neuropathies optiques inflammatoires

- Névrites optiques démyélinisantes :
  - sclérose en plaques
  - neuromyérite optique de Devic
  - *acute disseminated encephalomyelitis* (ADEM)
  - *chronic relapsing inflammatory optic neuritis* (CRION), *relapsing inflammatory optic neuritis* (RION)
- Névrites optiques non démyélinisantes :
  - sarcoïdose
  - affections dysimmunitaires : lupus, périartérite noueuse, Gougerot-Sjögren
  - Behçet
- Névrites optiques infectieuses et para-infectieuses :
  - infections générales
  - bactériennes : syphilis, tuberculose, Lyme
  - viroses
  - mycoses : *Candida*, cryptococque (immunodéprimé)
  - inflammations locorégionales orbitaires
- Étiologies postvaccinales

de leur maladie. En présence d'une NOI, le risque global de survenue d'une SEP est en moyenne de 50 % à 15 ans (ONTT), non influencé par le type de traitement de la névrite.

Ce risque varie selon les contrées et les populations. En Europe, il est plus élevé chez les sujets originaires du Nord et vivant à des latitudes élevées. Les facteurs de risque de développement d'une SEP dans les suites d'une NOI sont essentiellement la présence d'hypersignaux visibles sur l'IRM de départ (25 % de risque de survenue de SEP sans lésion initiale et 72 % dans le cas d'au moins une lésion après 15 ans), mais aussi les antécédents d'une autre localisation neurologique, une histoire familiale de SEP, et la survenue d'une nouvelle NOI homo- ou controlatérale. Selon l'ONTT, en cas d'IRM initiale normale, la réalisation d'une ponction lombaire permettrait d'affiner le pronostic neurologique, augmentant le risque d'évolution vers une SEP si elle retrouve une synthèse locale d'immunoglobulines G avec présence de bandes oligoclonales.

Enfin, en cas de NOI inaugurale chez un patient sans antécédent neurologique et avec une IRM initiale normale, il existe des facteurs « protecteurs » qui diminuent le risque d'évolution vers une SEP ; il s'agit de : l'absence de douleurs à la mobilisation du globe ; l'existence d'un œdème papillaire, surtout s'il est important et entouré d'hémorragies ; l'existence d'exsudats maculaires ; l'absence de perception lumineuse initiale ; des sujets de sexe masculin [9].

Le traitement des NOI idiopathiques ou s'intégrant dans le cadre d'une SEP possible a été bien codifié par l'ONT. La corticothérapie intraveineuse (dans l'étude, 1 g/jour réparti en quatre perfusions de 250 mg, 3 jours de suite, suivi de prednisone orale 1 mg/kg/jour pendant 10 jours, puis diminution sur 4 jours) a été comparée à un traitement oral (prednisone 1 mg/kg/jour pendant 14 jours) et à un traitement par placebo.

La corticothérapie accélère la récupération visuelle mais ne modifie pas les paramètres visuels finaux ; en revanche, le traitement oral multiplie par deux la fréquence des récurrences à 3 ans et doit donc être abandonné. De plus, la corticothérapie intraveineuse a, pendant 2 ans, un effet protecteur contre le développement d'une SEP ; cet effet est d'autant plus marqué que l'IRM de départ est anormale et disparaît la troisième année.



Le traitement des NOI repose donc sur les mégadoses de stéroïdes par voie veineuse avec ou sans relais *per os*. Ce traitement doit être expliqué au patient [10]. L'utilisation de mégadoses de stéroïdes *per os* dans le traitement des névrites optiques et des poussées de SEP a fait l'objet de publications (500 mg à 1000 mg de méthylprednisolone orale pendant 3 jours). Ce traitement oral à très haute dose est jugé d'une efficacité identique à la même posologie donnée par voie intraveineuse et il est possible que de nouvelles recommandations soient données dans les années à venir [11]

## ● Autres névrites optiques démyélinisantes

### Neuromyérite optique de Devic

La neuromyérite optique de Devic est une affection rare mais grave, avec une prévalence estimée à environ 1–2/100 000 habitants. Elle associe une atteinte des deux nerfs optiques et une myélite transverse étendue sur au moins trois corps vertébraux (figure 8.3). Elle survient chez l'enfant et l'adulte jeune et touche également les deux sexes. La baisse visuelle est souvent profonde, rapide et bilatérale avec un scotome central; elle peut précéder, accompagner ou suivre le syndrome médullaire (le plus souvent para- ou tétraplégie). La ponction lombaire retrouve une pléiocytose et une hyperprotéinorachie plus marquées que dans la SEP, sans bande oligoclonale. L'IRM montre rarement des hypersignaux intracérébraux, mais retrouve un hypersignal étendu du nerf optique associé ou non à un hypersignal étendu de la moelle épinière. Le diagnostic repose sur le tableau clinique évocateur, ainsi que sur la présence d'anticorps anti-aquaporine 4 (appelés aussi anti-NMO) dans le sang et dans le LCR. En leur absence, la présence d'anti-

corps anti-MOG est également associée à ce diagnostic. Cependant, la présence isolée d'anticorps anti-MOG associée à des névrites optiques récurrentes pourrait correspondre à un *pattern* clinique différent de la NMO et moins sévère sur le plan visuel. Le traitement est abordé dans la fiche consacrée à la SEP en fin d'ouvrage [12, 13].

### Encéphalomyélite aiguë disséminée

Affection démyélinisante résultant d'un bref mais étendu épisode d'inflammation au niveau cérébral et médullaire, entraînant une démyélinisation, l'encéphalomyélite aiguë disséminée (*acute disseminated encephalomyelitis* ou ADEM) fait suite le plus souvent à des infections virales ou bactériennes, ou plus rarement à des vaccinations pour la rougeole, les oreillons et/ou la rubéole. Elle touche essentiellement l'enfant. La survenue des symptômes est rapide associant des signes d'encéphalomyélite, parfois une névrite optique uni- ou bilatérale. Elle est parfois confondue à tort avec une première poussée de SEP. La présence d'une fièvre, de troubles de la vigilance pouvant aller jusqu'au coma, et un antécédent d'épisode infectieux ou de vaccinations dans les jours précédents permet en général de redresser le diagnostic. En général, l'épisode inflammatoire est unique et n'évolue pas par poussée comme la SEP. En revanche, l'atteinte est volontiers diffuse. Le traitement repose sur la corticothérapie intraveineuse (méthylprednisolone). L'évolution est le plus souvent favorable avec une récupération complète ou quasi complète chez la majorité des patients à 6 mois. Toutefois, l'évolution peut être plus sombre voire fatale chez un petit nombre de patients.

### CRION/RION

Plus qu'un diagnostic étiologique, cette entité (*chronic relapsing inflammatory optic neuritis* ou CRION/*relapsing inflammatory optic neuritis* ou RION) regroupe des patients présentant des névrites optiques d'évolution chronique ou des névrites optiques récidivantes, et dont le bilan étiologique reste négatif. Un traitement immunosupresseur est souvent indiqué pour le traitement de telles formes de névrites optiques. Certaines de ces affections pourraient être associées à la présence d'anticorps anti-MOG.

## ● Neuropathies optiques inflammatoires non démyélinisantes

### Sarcoïdose

La sarcoïdose peut être associée à des épisodes de névrite optique qui révèlent parfois la maladie. Bien que la sarcoïdose soit une affection cortico-sensible, la névrite optique est souvent plus sévère que les NORB idiopathiques et peut être plus difficile à traiter. Un traitement immunosupresseur ou immunomodulateur est souvent indiqué associé et/ou en relais à la corticothérapie. Ces névrites optiques peuvent être associées à des douleurs très intenses et à une baisse d'acuité visuelle importante. Les signes les plus évocateurs sont la présence d'une uvéite granulomateuse, avec vascularite en cire de bougie et la visualisation de granulomes choroïdiens à l'angiographie. Un bilan systémique doit être réalisé afin de discuter la stratégie thérapeutique la plus adaptée. L'IRM cérébrale peut mettre en évidence des



► **Figure 8.3**

a. Volumineux œdème du nerf optique gauche avec hypersignal du nerf optique gauche dans sa portion intracrânienne évocateur d'une maladie de Devic.

b. Hypersignal médullaire étendu sur plus de trois corps vertébraux dans le cadre d'une maladie de Devic.

signes de neurosarcoïdose associés tels qu'un épaissement leptoméningé (figure 8.4), une infiltration granuleuse de la tige pituitaire (figure 8.4), ou encore une dacryoadénite. Le dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, un scanner thoraco-abdomino-pelvien et une biopsie de glande salivaire accessoire complètent le bilan étiologique.

### Maladie de Behçet

La maladie de Behçet peut être associée à des névrites optiques. Celles-ci peuvent être isolées ou s'intégrer dans le cadre d'une inflammation orbitaire plus diffuse. Une composante vasculaire peut également participer à la baisse d'acuité visuelle dans les neuropathies optiques associées à la maladie de Behçet. La présence d'une aphtose buccale, génitale ou conjonctivale, d'une pseudo-folliculite, peut apporter des éléments orientant le diagnostic. Une uvéite non granulomateuse ou la présence de foyer d'ischémie sur vasculites occlusives sont également évocateurs de ce diagnostic. Le pronostic de la maladie de Behçet est réservé en l'absence de traitement, avec un risque de cécité de 70 % à 3 ans. L'atrophie rétinienne et optique signe le stade ultime de l'atteinte oculaire. Sous traitement, l'évolution est favorable. Les options thérapeutiques comportent, selon la gravité de l'atteinte, la corticothérapie générale, les immunosuppresseurs, et les agents biologiques (interféron  $\alpha$  et *anti-tumor necrosis factor  $\alpha$* ).

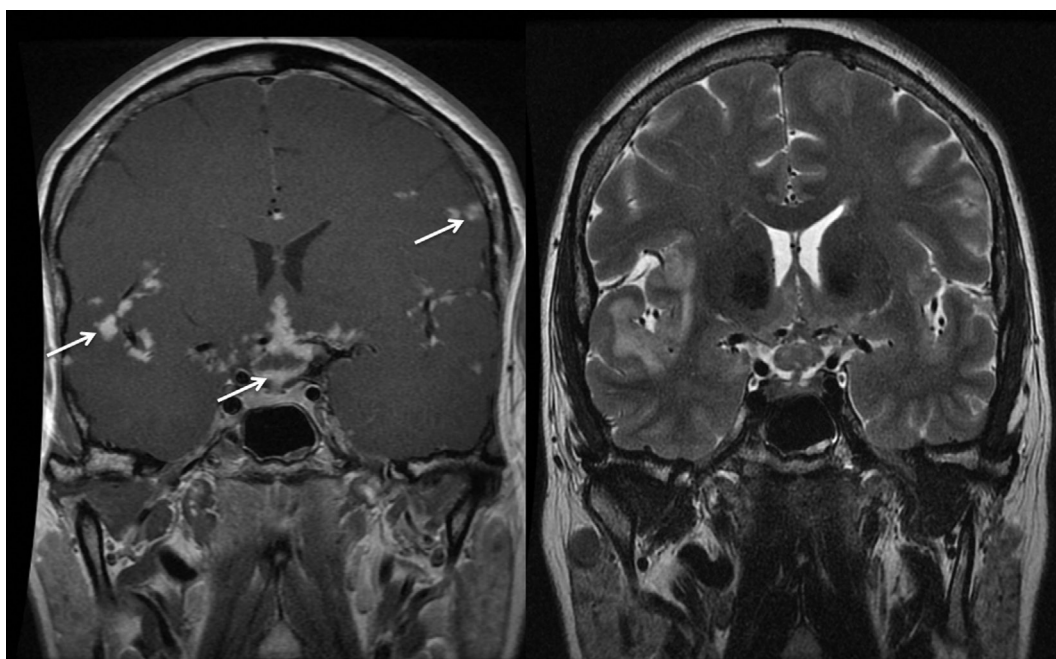
### Lupus érythémateux disséminé, panartérite noueuse, syndrome de Gougerot-Sjögren

De nombreuses vascularites peuvent être à l'origine de névrites optiques dont le mécanisme est parfois mixte (inflammatoire et ischémique). Lorsqu'une composante ischémique est ajoutée, le pronostic est plus réservé. Le lupus érythémateux disséminé, la panar-

térite noueuse et le syndrome de Gougerot-Sjögren peuvent ainsi être responsables de NOI ou de mécanisme mixte [14, 15].

### Références

- [1] Toosy AT, Mason DF, Miller DH. Optic Neuritis. *Lancet Neurol* 2014; 13 : 83–99.
- [2] Beck RW, Cleary PA, Anderson Jr. M, et al. A randomized controlled trial of corticosteroids in the treatment of acute optic neuritis. *N Engl J Med* 1992; 326 : 581–6.
- [3] Gaier ED, Boudreault K, Rizzo 3rd JF, et al. Atypical optic neuritis. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2015; 15 : 76.
- [4] Kupersmith MJ, Garvin MK, Wang JK, et al. Retinal ganglion cell layer thinning within one month of presentation for optic neuritis. *Mult Scler* 2015; Sep 11.
- [5] Optic Neuritis study Group. Visual function 15 years after optic neuritis. A final follow up report from the optic neuritis treatment trial. *Ophthalmology* 2008; 115 : 1079–82.
- [6] McVeigh K, Vakros G, Girgis R. Masquerading optic neuritis. *BMJ Case Rep* 2015 Aug; 3 : 2015.
- [7] Purvin V, Kawasaki A, Jacobson D. Optic perineuritis : clinical and radiographic features. *Arch Ophthalmol* 2001; 119 : 1299.
- [8] Purvin V, Sundaram S, Kawasaki A. Neuroretinitis : review of the literature and new observations. *J Neuroophthalmol* 2011; 31 : 58–68.
- [9] Optic Neuritis Study Group. Multiple sclerosis risk after optic neuritis : final optic neuritis treatment trial follow-up. *Arch Neurol* 2008; 65 : 727–32.
- [10] Mackay DD. Should patients with optic neuritis be treated with steroids? *Curr Opin Ophthalmol* 2015; 26 : 439–44.
- [11] Le Page E, Veillard D, Laplaud D, et al. Oral versus intravenous high-dose methylprednisolone for treatment of relapses in patients with multiple sclerosis (COPOUSEP) : a randomised, controlled, double-blind, non-inferiority trial. *Lancet* 2015; 386 : 974–81.
- [12] Pittock SJ, Lucchinetti CF. Neuromyelitis optica and the evolving spectrum of autoimmune aquaporin-4 channelopathies : a decade later. *Ann N Y Acad Sci* 2015 Jun; 10 : .
- [13] Chalmoukou K, Alexopoulos H, Akirvou S, et al. Anti-MOG antibodies are frequently associated with steroid-sensitive recurrent optic neuritis. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm* 2015; 2 : e131.
- [14] Preble JM, Silpa-Archa S, Foster CS. Ocular involvement in systemic lupus erythematosus. *Curr Opin Ophthalmol* 2015; 26 : 540–5.
- [15] Colaci M, Cassone G, Manfredi A, et al. Neurologic complications associated with Sjögren's disease : case reports and modern pathogenic dilemma. *Case Rep Neurol Med* 2014; 2014 : 590292.



► **Figure 8.4** IRM cérébrale coupes coronales dans le cadre d'une neurosarcoïdose avec épaissement leptoméningé diffus granuleux, et infiltration granulomateuse de la tige pituitaire.

# Neuropathies optiques infectieuses

V. Touitou, B. Bodaghi, P. Lehoang

La frontière entre les affections d'origine inflammatoire et infectieuse n'a jamais été aussi floue qu'en ce début de siècle. Une infection peut entraîner une neuropathie optique, soit par atteinte directe (mécanisme infectieux), soit indirectement par le biais d'une hypersensibilité (mécanisme immunologique). Il est capital de préciser, dans tous les cas, l'état immunitaire du patient (syndrome de l'immunodéficience acquise ou Sida, autres déficits immunitaires, corticothérapie au long cours). Les analyses moléculaires appliquées aux liquides intra-oculaires et au liquide cébrospinal (LCS) ont modifié la prise en charge de ces patients. En cas d'inflammation majeure et lorsque le traitement anti-infectieux spécifique a été instauré, une corticothérapie locale ou générale peut être proposée si l'état immunitaire le permet ([tableau 8.3](#)).

## Étiologies bactériennes

La tuberculose est l'une des étiologies classiques de névrite optique infectieuse. Elle peut être associée à une infection intra-oculaire tuberculeuse. Plusieurs tableaux cliniques sont possibles. Il faut différencier la choroïdite tuberculeuse, survenant au cours d'une miliaire ou d'une tuberculose pulmonaire active, de l'uvéopapillite par hypersensibilité chez un patient ayant rencontré auparavant le bacille de Koch [1, 2]. La sensibilité de la *polymerase chain reaction* (PCR) n'est pas suffisante pour une identification à partir des liquides oculaires mais reste possible au niveau du LCS.

La syphilis doit être recherchée de façon systématique en cas de névrite optique en raison d'une part d'une augmentation importante de sa prévalence, d'autre part des multiples tableaux cliniques possibles. Elle doit être recherchée d'autant plus volontiers chez un patient atteint d'uvéite postérieure ([figure 8.5](#)) [3] ou avec un tableau de rétinohoréïdite associée. La syphilis oculaire peut survenir chez les patients immunocompétents, mais il convient de rechercher de principe une immunodépression sous-jacente ou une infection du virus de l'immunodéficience humaine (VIH) méconnue. Une périnévrite peut également être observée.

La maladie de Lyme est surtout recherchée en cas d'antécédent de piqûre de tiques [4]. La sérologie reste imparfaite et doit être au besoin contrôlée dans un laboratoire de référence. Les réactions croisées sont possibles avec la sérologie syphilitique. La ponction lombaire est indispensable dans ce contexte. Un traitement par voie parentérale et prolongé est nécessaire et le pronostic de la névrite optique associée à cette affection peut être extrêmement sévère.

La bartonellose est plutôt responsable d'une neurorétinite que d'une véritable névrite optique mais d'autres agents infectieux peuvent entraîner le même tableau. La sérologie manque de sensibilité.

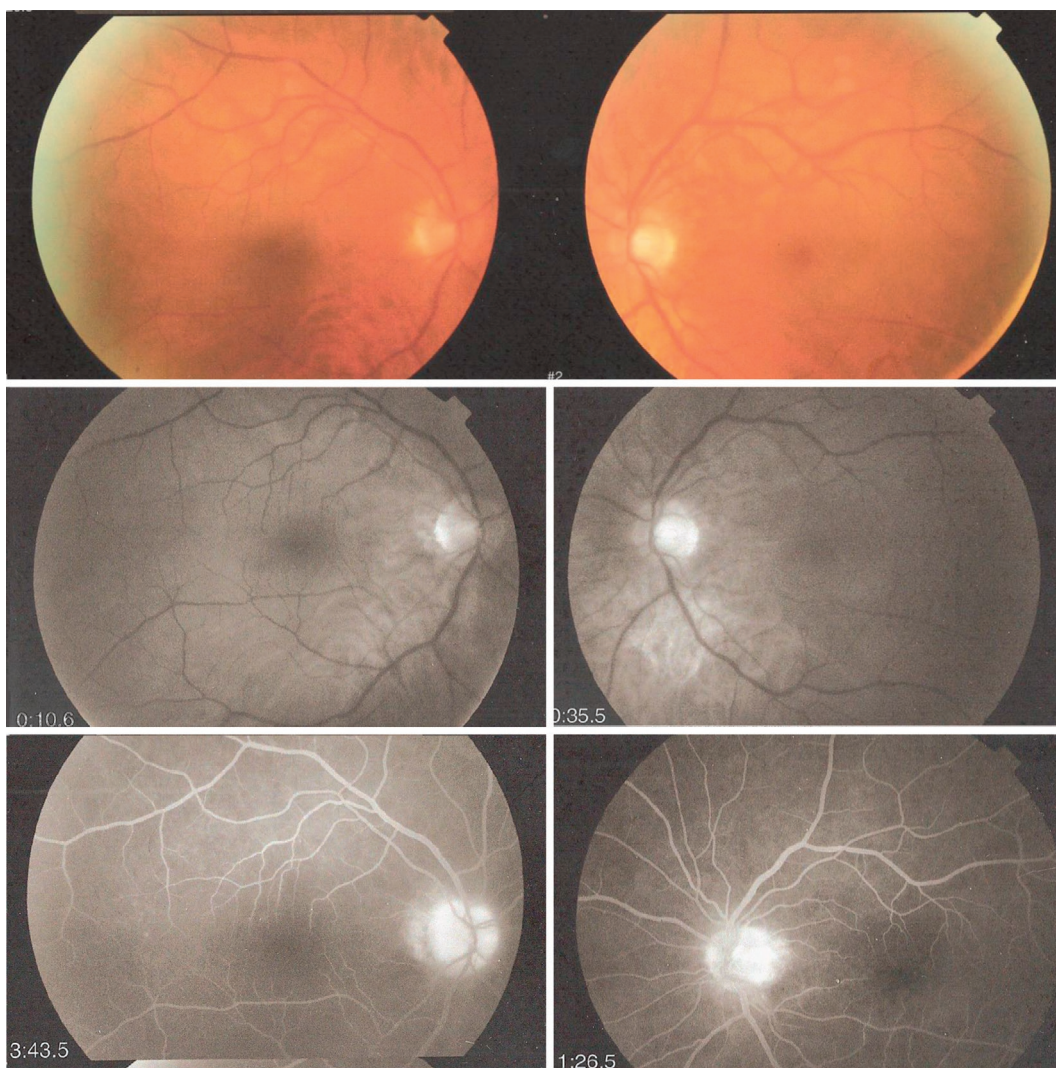
La maladie de Whipple est certainement l'infection bactérienne la plus passionnante de ces dernières années. Elle est due à *Tropheryma whipplei*. La PCR universelle 16S, appliquée au vitré, est particulièrement efficace [5]. Le bacille a pu être isolé pour la première fois à partir de l'œil en 2001. Le traitement antibiotique doit être prolongé à vie dans ce cas.

**Tableau 8.3**  
Traitement des causes infectieuses compliquées de papillite ou de névrite optique

Cause infectieuse	Traitement	Durée du traitement
Tuberculose	Rifampicine Isoniazide Myambutol Pyrazinamide Possibilité d'utilisation des associations (Rifater®, Rifinah®)	6 à 9 mois 6 à 9 mois 2 mois 2 mois
Bartonellose	Érythromycine ou cyclines ou ciprofloxacine	1 mois
Maladie de Whipple	Pyriméthamine + sulfaméthoxazole Rifadine®	Souvent à vie
Maladie de Lyme	Ceftriaxone, IM	21 jours
Syphilis	Pénicilline G IV et prévention d'une réaction d'hypersensibilité	21 jours
Rétinite à CMV	Foscarnet ou ganciclovir IV IVT de ganciclovir Dispositif intravitréen	3–4 semaines en attaque puis demi-dose; 3 mois si dispositif intravitréen
Syndromes NRA ou NRP	Aciclovir IV, 3 semaines et relais <i>per os</i> valaciclovir Foscarnet ou ganciclovir IV ± IVT Ganciclovir avec relais Valaciclovir si résistance à l'aciclovir	Au moins 2 ans et plus Prolongé si monophthalme
Toxoplasmose	Sulfadiazine et pyriméthamine Acide folinique (clindamycine si allergie)	4–6 semaines (jusqu'à cicatrisation du foyer)
Candidose	Fluconazole IV ou <i>per os</i> ± IVT d'amphotéricine B	3–6 mois

CMV : cytomégalovirus; IM : intramusculaire; IV : intraveineuse; IVT : intravitréenne; NRA : nécrose rétinienne aiguë; NRP : nécrose rétinienne progressive.





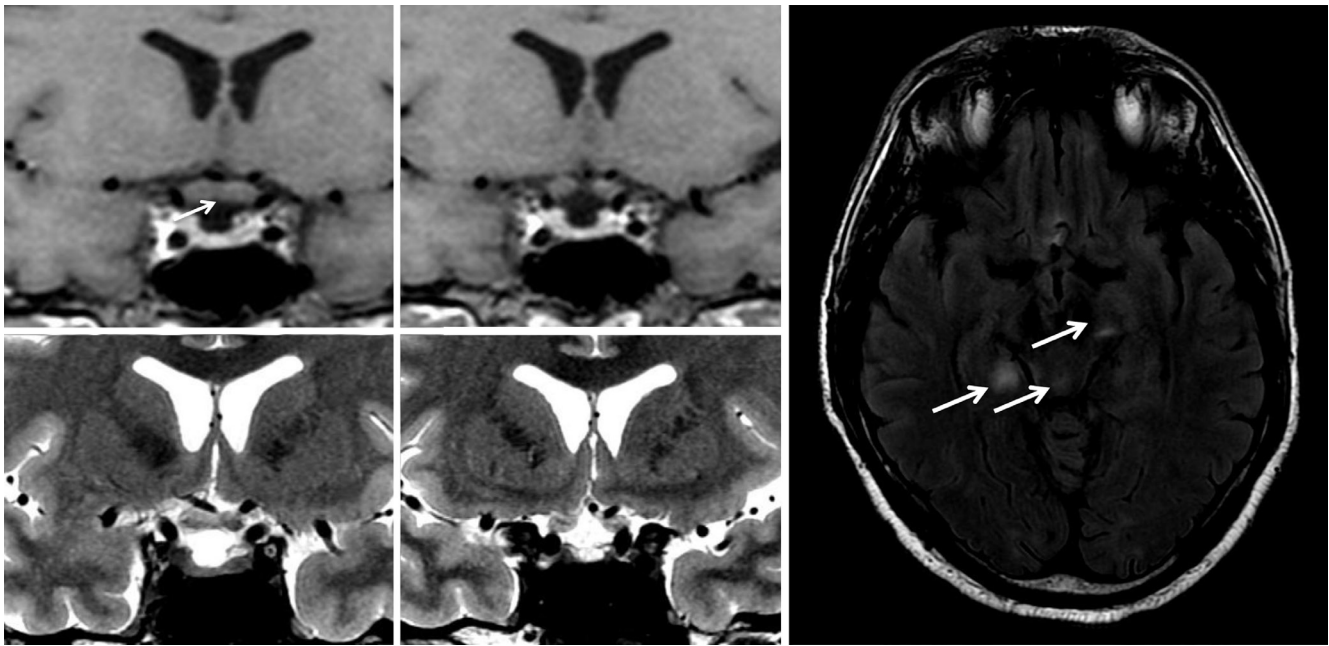
► **Figure 8.5** Névrite optique rétrobulbaire gauche responsable d'une baisse d'acuité visuelle sévère de l'œil gauche (compte les doigts) avec un scotome central de l'œil gauche dans le cadre d'une infection syphilitique chez un patient immunodéprimé. Les rétinothots montrent une pâleur papillaire du côté gauche. Une périnévrite est également observée du côté droit avec acuité visuelle conservée, élargissement de la tache aveugle et papillite à l'angiographie à la fluorescéine.

Enfin, il faut insister sur les papillites associées aux endophtalmies bactériennes aiguës postopératoires, aux endophtalmies postopératoires à germes lents et aux endophtalmies endogènes, en particulier chez le diabétique. En général, il s'agit de simples papillites mais d'authentiques cas de névrites optiques peuvent survenir. Enfin, la névrite optique peut également être une manifestation de la neurobrucellose.

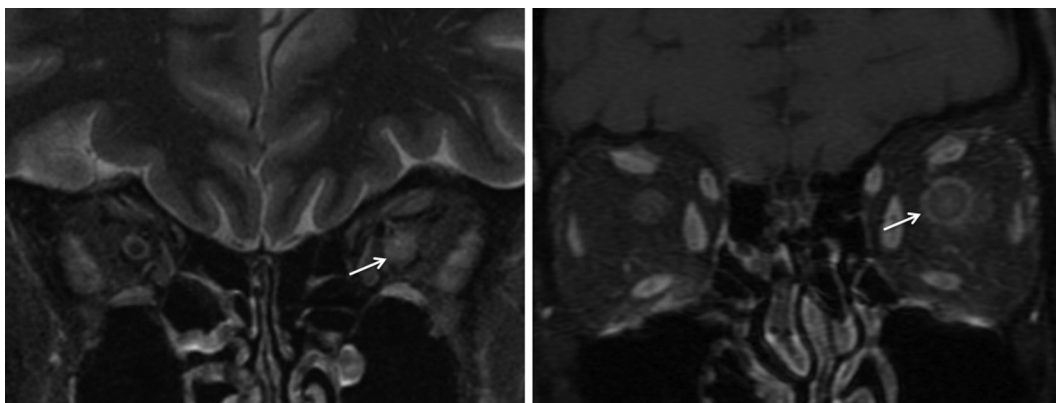
## Étiologies virales

Quatre mécanismes sont à l'origine des neuropathies optiques virales : une infection productive du nerf optique, une inflammation secondaire à un foyer rétinien plus ou moins proche, une hypertension intracrânienne et enfin une ischémie [6]. Chez l'immunocompétent, le syndrome de nécrose rétinienne aiguë est un grand pourvoyeur de neuropathie optique. La nécrose commence en extrême périphérie et progresse vers le pôle postérieur. Elle s'associe à des vasculites rétinienues et à une hyalite importante. Le tableau est opposé à celui de la nécrose rétinienne rapidement progressive qui débute

au pôle postérieur et progresse en l'absence de réaction inflammatoire intra-oculaire jusqu'à une nécrose totale. Il faut, dans les deux cas, instaurer un traitement antiviral agressif par voie veineuse et, le cas échéant, intravitréenne pour contrôler la progression de la nécrose. L'existence de NORB herpétiques a été confirmée par PCR au niveau du LCS. Le plus souvent il s'agit de nécrose virale et de NORB à virus zona-varicelle (VZV ; figure 8.6) ou à *herpes simplex virus* (HSV ; figure 8.7). La nécrose rétinienne progressive a été surtout rapportée chez l'immunodéprimé comme d'ailleurs la rétinite à cytomégalovirus (CMV) qui était observée chez 15 à 30 % des patients avant l'avènement de la trichimiothérapie antirétrovirale. Les traitements anti-CMV d'entretien ont pu être arrêtés chez les patients lorsque le taux de CD4 était suffisamment remonté et la charge virale significativement réduite. Est alors apparue une nouvelle entité nosologique appelée uvéite de reconstitution immunitaire. Elle ne semble pas liée à une infection active mais à une réaction inflammatoire secondaire. La papillite est alors fréquente. Une autre étiologie d'œdème papillaire chez le patient séropositif pour le VIH est l'hypotonie profonde compliquant un traitement systémique ou local par cidofovir. Des causes rares de névrites optiques



► **Figure 8.6** Névrite optique rétrobulbaire bilatérale associée à une atteinte chiasmatique dans le cadre d'une méningo-encéphalite virale à VZV révélant une infection par le VIH.



► **Figure 8.7** Névrite optique rétrobulbaire de l'œil gauche à HSV dans un contexte de nécrose rétinienne aiguë homolatérale et de méningo-encéphalite herpétique.  
Source : courtoisie Dr Gerber.

d'origine virales doivent également être suspectées si le patient a séjourné en zone d'endémie, tels que la dengue, le chikungunya ou le *West Nile virus*.

## Étiologies parasitaires et mycotiques

La rétinohoréïdite toxoplasmique est l'exemple à retenir, tant par sa fréquence que par sa gravité, surtout chez l'immunodéprimé. La papillite résulte d'une infestation directe du nerf optique ou d'une inflammation de contiguïté. La choroïdite de Jensen s'accompagne d'une amputation du champ visuel. L'angiographie reste un examen précieux. La ponction de chambre antérieure (PCA) est pratiquée en cas de doute diagnostique avec recherche d'une production locale d'anticorps qui est

souvent perturbée si le patient est immunodéprimé. La PCA a l'avantage de confirmer le diagnostic dans ce cas précis. La papillite reflète parfois une hypertension intracrânienne par un foyer intracérébral. La bithérapie par sulfadiazine et pyriméthamine est associée à une forte corticothérapie en cas de menace papillaire, si le foyer est situé à proximité de la papille ou si l'inflammation est majeure.

Toute endophtalmie à *Candida* peut s'associer à une papillite. Le foyer est rarement adhérent à la papille mais il l'est souvent au niveau du pôle postérieur et la papillite est alors réactionnelle. En cas de hyalite importante, la vitrectomie est indispensable et devrait être associée au traitement antimycotique systémique et aux injections intravitréennes.

Enfin, l'endophtalmie aspergillaire survient chez l'immunodéprimé (patients greffés ou diabétiques) et s'associe à des abcès cérébraux. Le pronostic final est désastreux, aboutissant quasi constamment à la mort.

## Références

- [1] Bodaghi B, Le Hoang P. Ocular tuberculosis. *Curr Opin Ophthalmol* 2000; 11 : 443.
- [2] Gupta A, Goyal MK, Modi M, et al. Tuberculous optic neuritis : a case report. *J Neurol Sci* 2015; 352 : 120–1.
- [3] Northey LC, Skaliky SE, Gurbaxani A, et al. Syphilitic uveitis and optic neuritis in Sydney, Australia. *Br J Ophthalmol* 2015; 99 : 1215–9.
- [4] Träisk F, Lindquist L. Optic nerve involvement in Lyme disease. *Curr Opin Ophthalmol* 2012; 23 : 485–90.
- [5] Toutitou V, Fenollar F, Cassoux N, et al. Ocular Whipple's disease : therapeutic strategy and long-term follow-up. *Ophthalmology* 2012; 119 : 1465–9.
- [6] Hasan S, Basri HB, Hin LP, et al. Encephalitis followed by optic neuritis : a case report and review of literature. *Pak J Med Sci* 2013; 29 : 859–62.

# Neuropathies optiques ischémiques

S. Milazzo, C. Arndt

La vascularisation de la tête du nerf optique est principalement assurée par les artères ciliaires courtes postérieures (ACP), branches de l'artère ophtalmique. Un défaut de perfusion vasculaire dans ce réseau est responsable d'une neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA). Beaucoup plus rarement, une atteinte vasculaire postérieure du nerf optique provoque une neuropathie optique ischémique postérieure (NOIP), sans œdème papillaire. Lors d'une NOIA, il est essentiel de différencier deux formes étiologiques, la forme artéritique ou NOIA-A (souvent associée à une maladie de Horton), et la forme non artéritique, la NOIA-NA, beaucoup plus fréquente. Les caractéristiques cliniques de ces deux entités sont différentes (tableau 8.4).

## Diagnostic d'une neuropathie ischémique antérieure

### ● Signes cliniques [1]

- Le patient est souvent âgé de plus de 50 ans, davantage dans les formes artéritiques.
- La baisse d'acuité visuelle est typiquement unilatérale, indolore, de survenue très rapide (parfois découverte le matin, au réveil).
- La douleur orbitaire est rare et non accentuée à la mobilisation oculaire.

- Il existe un déficit pupillaire afférent relatif du côté atteint.
- La perception d'un déficit altitudinal du champ visuel est parfois le premier signe.
- L'œdème papillaire (qui peut précéder la baisse visuelle) est modéré, typiquement sectoriel en cas de forme non artéritique, plus global en cas de forme artéritique, s'accompagnant d'hémorragies en flammèches sans dilatation des capillaires prépapillaires.

### ● Examens complémentaires

La périmétrie statique ou cinétique retrouve, typiquement, un déficit altitudinal (souvent inférieur), plus rarement fasciculaire, rattaché à la tache aveugle (figure 8.8) [1].

L'angiographie à la fluorescéine peut apporter des arguments en faveur d'une forme artéritique s'il existe un retard de remplissage de la choriocapillaire, étendu et qui se prolonge au-delà du temps veineux (figure 8.9).

Il est essentiel de rechercher, en urgence, un syndrome inflammatoire (vitesse de sédimentation et surtout CRP), en faveur d'une forme artéritique.

La tomographie en cohérence optique peut montrer un épaississement de la couche des fibres ganglionnaires péripapillaires, corrélé à la topographie du scotome au champ visuel.

Secondairement, il sera utile d'effectuer une évaluation des facteurs de risque vasculaire, ainsi qu'un enregistrement polysomnographique, à la recherche d'un syndrome d'apnée du sommeil, souvent associé à une NOIA-NA.

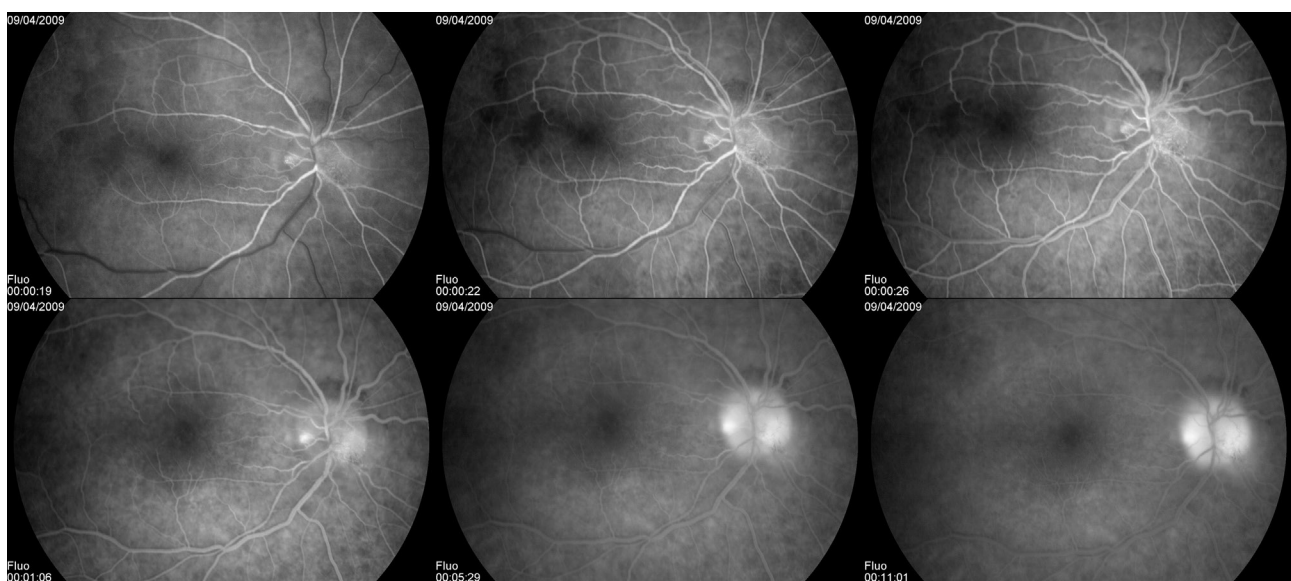
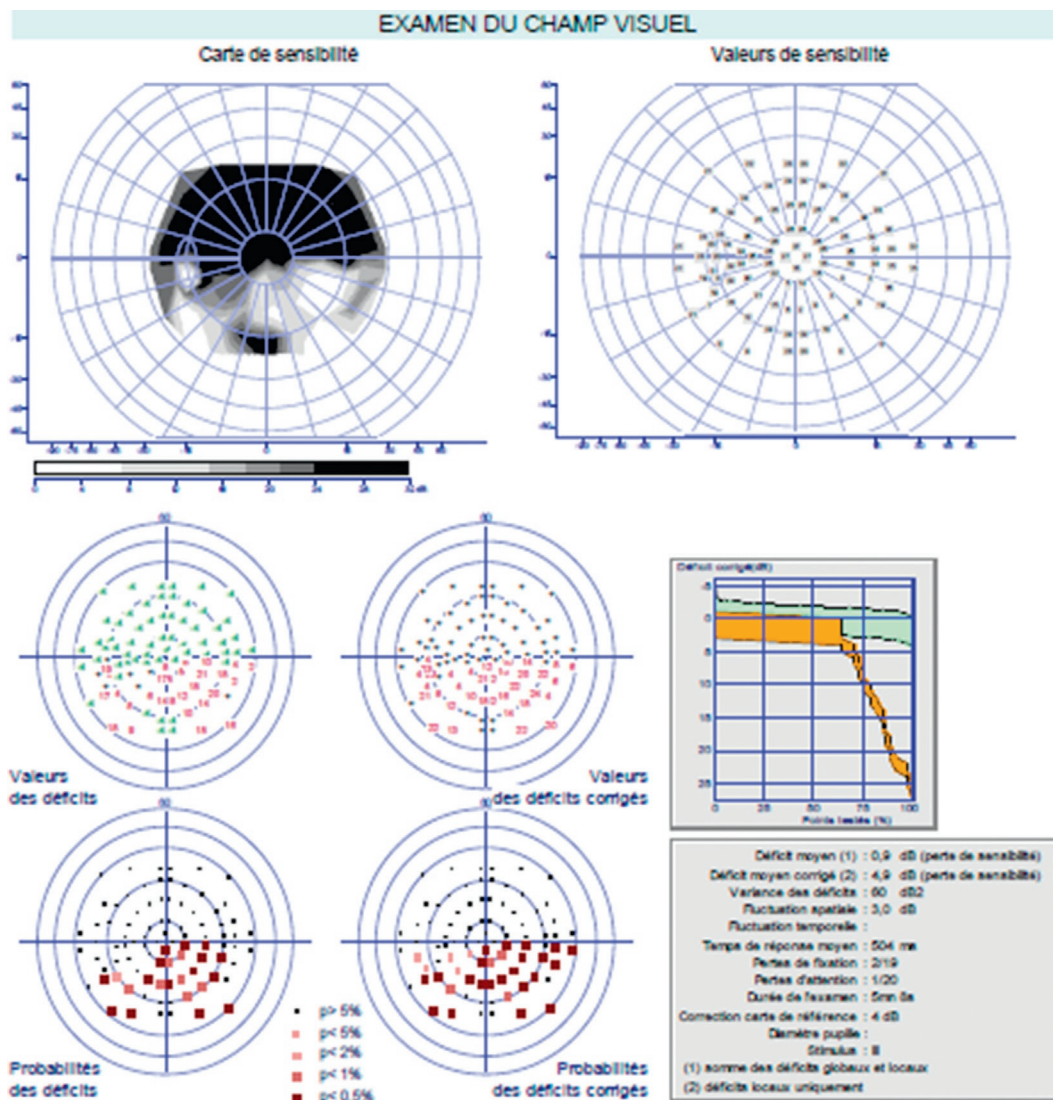
**Tableau 8.4**

Les différences sémiologiques entre NOIA-NA et NOIA-A (maladie de Horton)

	NOIA-NA	NOIA-A
Âge moyen	60–65 ans	70–80 ans
Cécité monoculaire transitoire prodromique	Non	30 % cas
Baisse d'acuité visuelle	Modérée	Sévère
Bilatéralité	Souvent décalée dans le temps	Parfois simultanée
Œdème papillaire	Sectoriel ou diffus	Blanc crayeux
Occlusion cilio-rétinienne	Exceptionnel	Possible
Angiographie	Hypofluorescence papillaire précoce Hyperfluorescence tardive en secteur	Les mêmes signes + ischémie choroïdienne
VS, CRP Biopsie d'artère temporale	Normales Normale	Élevées Anormale

CRP : C-reactive proteine; NOIA-A ou NA : neuropathie optique ischémique antérieure artéritique ou non artéritique; VS : vitesse de sédimentation.





## Formes cliniques étiologiques des neuropathies optiques ischémiques antérieures

### ● Neuropathie optique ischémique antérieure artéritique

La neuropathie optique ischémique antérieure artéritique est la conséquence d'une vascularite des artères ciliaires courtes postérieures. **C'est une urgence diagnostique et thérapeutique, en raison du risque de cécité bilatérale et définitive.** L'artérite à cellules géantes est responsable de la majorité des NOIA-A, beaucoup plus souvent que les autres vascularites systémiques (maladie de Churg et Strauss, granulomatose de Wegener, sclérodermie, lupus, etc).

En faveur d'une maladie de Horton, il existe des manifestations cervico-céphaliques :

- induration de l'artère temporale, qui est parfois douloureuse, érythémateuse, sans pouls détectable;
- céphalées, paresthésies du cuir chevelu, claudication intermittente de la mâchoire.

L'interrogatoire peut révéler l'existence d'épisodes de diplopie ou d'amaurose fugace précédant l'atteinte visuelle, une altération de l'état général (asthénie, amaigrissement, fièvre au long cours), des myalgies et des douleurs articulaires (pseudo-polyarthrite rhizomélisque). Ces signes systémiques précèdent ou s'associent aux manifestations oculaires. Plus rarement, les signes systémiques peuvent être absents (maladie de Horton occulte), et alors les manifestations visuelles peuvent être inaugurales de la maladie.

L'atteinte oculaire est généralement plus sévère dans la NOIA-A que dans la NOIA-NA : la vision est effondrée et une atteinte bilatérale d'emblée est possible. L'association d'une NOIA et d'une occlusion artérielle rétinienne est rare, mais quasi pathognomonique d'une occlusion de l'artère ophtalmique lors d'une maladie de Horton. Dans une NOIA-A, la papille est de coloration blanc crayeux (figure 8.10), souvent associée à des nodules cotonneux, visibles dans l'œil atteint ou l'œil adelphe. L'existence d'une papille controlatérale avec une excavation physiologique (donc pas pleine), constitue un argument supplémentaire pour une atteinte artéritique. La vitesse de sédimentation (VS) est élevée, ainsi que la *C-reactive protein* (CRP) et les a-2-globulines. Une thrombocytose modérée s'y associe souvent. La VS peut être normale dans 20 % des cas, alors que la CRP est plus sensible [2]. En dehors de toute pathologie intercurrente (infection récente, insuffisance rénale, pathologie inflammatoire associée), le syndrome inflammatoire biologique est sensible à 97 % et spécifique à 70 % [3]. Les dosages de cytokines comme l'interleukine 6, responsables de l'induction de la phase aiguë, seraient des marqueurs plus sensibles de l'activité de la maladie.

Le diagnostic de certitude est histologique grâce à la biopsie d'artère temporale qui peut être négative dans 5 à 15 % des cas. Compte tenu du caractère focal de la maladie, la longueur biopsique doit excéder 2 cm. La réalisation bilatérale de la biopsie de l'artère temporale (BAT) augmente la sensibilité du diagnostic de 12,7 % [4]. La réalisation d'une BAT ne doit pas retarder la mise en route immédiate de la corticothérapie en cas



► **Figure 8.10** Papille pâle crayeuse dans une NOIA-A dans le cadre d'une maladie de Horton.

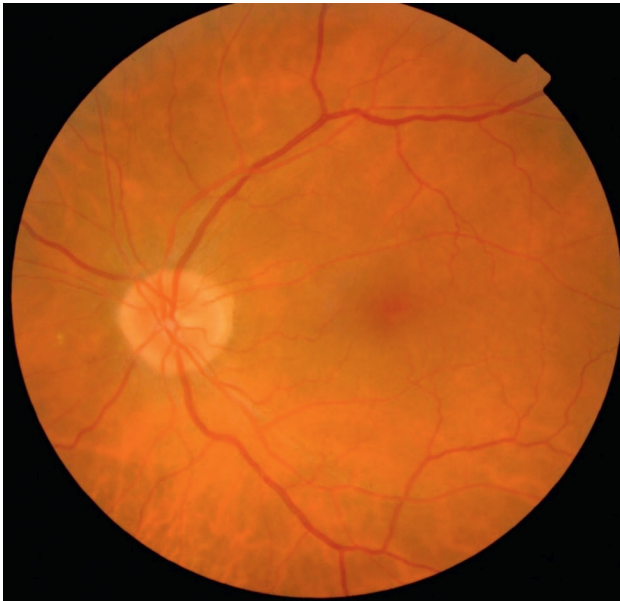
de forte suspicion clinique et biologique. Le risque de négativation de la biopsie est relativement faible (< 15 %) même après une corticothérapie de 4 semaines [5].

En absence de traitement, la bilatéralisation est de l'ordre de 90 % après 1 semaine d'évolution. L'administration parentérale en urgence de la corticothérapie a pour but d'éviter la bilatéralisation, mais elle a pu être associée à un meilleur pronostic visuel de l'œil atteint [6]. Un relais oral (1 mg/kg/j) d'équivalent prednisolone est ensuite poursuivi ; la décroissance des doses et sa durée sont jugées sur la régression des signes cliniques et biologiques (VS, CRP) surveillés de concert avec un médecin interniste. Des rechutes sont possibles et des baisses visuelles ont été décrites même sous traitement oral à dose efficace. Ce traitement est généralement poursuivi au moins 2 ans avec les mesures associées à toute corticothérapie prolongée.

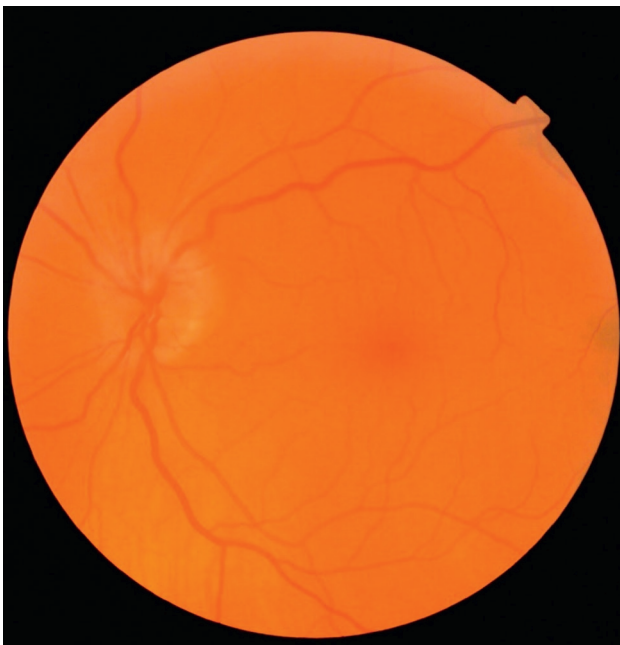
### ● Neuropathie optique ischémique antérieure non artéritique

La NOIA-NA est la plus fréquente des neuropathies non glaucomateuses chez les personnes âgées [1]. Les principaux facteurs de risque sont l'existence d'une petite papille pleine, visible du côté non atteint (*disc at risk*) (figure 8.11) et l'association aux facteurs de risques vasculaires systémiques. L'hypermétropie est plus fréquente que dans la population générale. À l'atteinte campimétrique altitudinale typique s'associe un œdème papillaire sectoriel ou diffus (figure 8.12), ainsi que des hémorragies en flammèches situées sur le trajet des fibres optiques. Une NOIA-NA peut compliquer des *drusen* du nerf optique. Quelques semaines après l'incident initial, il est possible d'observer une réaction exsudative de type héli-étoile maculaire. L'œdème papillaire se résorbe en 4 à 8 semaines, laissant une pâleur papillaire. La persistance d'un œdème papillaire au-delà de ces délais fait suspecter une autre cause. La perte de vision est souvent d'emblée maximale,





► **Figure 8.11** Papille « pleine », ou à risque (petit c/d), dans un œil controlatéral d'une NOIA-NA.



► **Figure 8.12** Œdème papillaire sectoriel temporel supérieur de la papille dans une NOIA, responsable d'un déficit altitudinal inférieur (voir figure 8.8).

mais 30 % des patients présentent une forme progressive [7]. Une récupération spontanée, très modérée, est aussi possible dans les 6 premiers mois [8]. La bilatéralisation est possible dans 14,7 % des cas sur 5 ans [8]. Le bilan hématologique permet d'éliminer des causes plus rarement associées, responsables d'hypoxie (anémie, polycythémie, thrombocytose).

Dans la NOIA-NA, aucune thérapeutique n'a fait la preuve de son efficacité formelle sur l'œil atteint. Le rôle de la corticothérapie orale à la phase aiguë est très controversé, en absence d'études prospectives comparatives. Elle pourrait être indiquée en cas d'atteinte d'un œil unique, d'un deuxième œil ou en cas

d'absence de facteurs de risque d'effets secondaires. Certaines études observationnelles rétrospectives ont suggéré le rôle de l'aspirine dans la prévention de l'atteinte controlatérale [9]. La fenestration des gaines du nerf optique pourrait même être délétère dans ce contexte [10]. L'injection intravitréenne d'acétonide de triamcinolone pourrait être intéressante si réalisée tôt [5], mais ces résultats préliminaires attendent confirmation par des études randomisées, prospectives multicentriques.

### ● Neuropathie optique ischémique postérieure

La NOIP est une pathologie rare, probablement sous-estimée. Il s'agit d'un diagnostic d'exclusion, après avoir éliminé les autres causes de neuropathie optique rétro-bulbaire. Le tableau clinique se caractérise par une baisse d'acuité visuelle s'associant à un déficit pupillaire afférent relatif, sans anomalie rétinienne ou de la papille, au stade aigu. La NOIP peut s'associer à une maladie de Horton, imposant la même prise en charge dans un contexte d'urgence. Ailleurs, elle survient comme une complication postopératoire dans un contexte d'hypovolémie. L'évolution se fait vers l'atrophie optique définitive sans récupération visuelle.

## Diagnostic différentiel

### ● Diagnostic différentiel d'un œdème papillaire

Il peut être difficile de distinguer une neuropathie optique ischémique d'une névrite optique, si cette dernière s'accompagne d'un œdème papillaire (papillite). Le profil démographique (âge, sexe), le mode d'installation (brutal ou rapidement progressif), les caractéristiques cliniques (aspect campimétrique, douleur à la mobilisation) et le mode évolutif permettent le plus souvent de les différencier. En cas de doute, une IRM peut être utile : une prise de contraste du nerf optique est fortement évocatrice d'une névrite optique (90 % des cas). Il n'y a pas de prise de contraste dans une NOIA-NA.

La papillopathie diabétique est un cas particulier. Elle affecte plus volontiers des sujets jeunes, diabétiques. L'examen du fond d'œil montre un œdème papillaire (parfois bilatéral) avec des dilatations vasculaires pré-papillaires qui doivent être différenciées d'une néovascularisation prépapillaire. Le pronostic est favorable avec une évolution spontanément résolutive en quelques mois.

### ● Diagnostic différentiel d'une pâleur papillaire

L'association d'une pâleur papillaire unilatérale et d'un œdème papillaire controlatéral suggère une l'existence d'une masse intracrânienne ayant provoqué une atrophie optique, puis une hypertension intracrânienne (syndrome de Foster-Kennedy). La découverte fortuite d'une atrophie optique ne doit pas conduire à tort à un diagnostic de NOIA, qui reste un diagnostic d'élimination dans ce contexte.



## Conclusion

La sémiologie clinique et paraclinique des atteintes ischémiques des nerfs optiques permet d'identifier les formes artéritiques qui constituent une urgence thérapeutique et nécessitent une prise en charge multidisciplinaire. Dans les formes non artéritiques, un bilan du terrain cardiovasculaire est indiqué; la place de différentes approches thérapeutiques reste encore à être déterminée.

### Références

- [1] Hattenhauer MG, Leavitt JA, Hodge DO, et al. Incidence of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol* 1997; 123 : 103–7.
- [2] Parikh M, Miller NR, Lee AG, et al. Prevalence of a normal C-reactive protein with an elevated erythrocyte sedimentation rate in biopsy-proven giant cell arteritis. *Ophthalmology* 2006; 113 : 1842–5.
- [3] Kermani TA, Schmidt J, Crowson CS, et al. Utility of erythrocyte sedimentation rate and C-reactive protein for the diagnosis of giant cell arteritis. *Semin Arthritis Rheum* 2012; 41 : 866–71.
- [4] Breuer GS, Nesher G, Nesher R. Rate of discordant findings in bilateral temporal artery biopsy to diagnose giant cell arteritis. *J Rheumatol* 2009; 36 : 794–6.
- [5] Ray-Chaudhuri N, Kiné DA, Tijani SO, et al. Effect of prior steroid treatment on temporal artery biopsy findings in giant cell arteritis. *Br J Ophthalmol* 2002; 86 : 530–2.
- [6] Liu GT, Glaser JS, Schatz NJ, et al. Visual morbidity in giant cell arteritis. Clinical characteristics and prognosis for vision. *Ophthalmology* 1994; 101 : 1779–85.
- [7] Hayreh SS. Ischemic optic neuropathy. *Prog Retin Eye Res* 2009; 28 : 34–62.
- [8] Newman NJ, Scherer R, Langenberg P, et al. The fellow eye in NAION : Report from the ischemic optic neuropathy decompression trial follow-up study. *Am J Ophthalmol* 2002; 134 : 317–28.
- [9] Kupersmith MJ, Frohman L, Sanderson M, et al. Aspirin reduces the incidence of second eye NAION : a retrospective study. *J Neuroophthalmol* 1997; 1(7) : 250–3.
- [10] Optic nerve decompression surgery for nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy (NAION) is not effective and may be harmful. The Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial Research Group. *JAMA* 1995; 273 : 625–32.
- [11] Radoi C, Garcia T, Brugniart C, et al. Intravitreal triamcinolone injections in non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Graefes Arch Clin Exp Opht* 2014; 252 : 339–45.

# Neuropathies optiques toxiques et carentielles

L. Mahieu

Nombre de substances peuvent se révéler toxiques pour le nerf optique. La liste est longue et s'agrandit au fil des ans ([tableau 8.5](#)) [1–3]. Le tableau clinique d'une neuropathie optique toxique/carentielle traduit l'atteinte du faisceau interpapillomaculaire, se manifestant par une baisse d'acuité visuelle bilatérale indolore, un scotome central ou cæcocentral et une altération de la vision des couleurs. Les neuropathies optiques toxiques peuvent être déclenchées ou aggravées par les carences nutritionnelles. La physiopathologie des neuropathies optiques toxiques est imparfaitement connue et diffère

probablement en fonction des substances. Il est cependant admis, tout au moins pour certains toxiques, qu'un des mécanismes communs est un dysfonctionnement mitochondrial avec un déséquilibre de l'homéostasie des radicaux libres intra- et extracellulaires [4].

## Diagnostic

Le diagnostic d'une neuropathie optique toxique/carentielle est un diagnostic d'élimination, qui impose d'exclure les diagnostics différentiels et qui repose sur l'examen clinique et un interrogatoire méticuleux (exposition domestique ou professionnelle à une substance toxique en pensant aux possibilités d'inhalation ou d'ingestion, prises médicamenteuses, habitudes de vie, troubles du comportement alimentaire, atteinte gastro-intestinale, antécédent de chirurgie digestive, antécédents familiaux).

La baisse de vision (aiguë ou chronique) est toujours indolore, s'associant à une réduction de la perception des contrastes et une perte précoce de la perception des couleurs. Le bilan de la vision colorée (test 15 Hue désaturé) retrouve une dyschromatopsie acquise. Le champ visuel révèle classiquement un scotome central ou cæcocentral avec préservation du champ visuel périphérique. Aux stades initiaux, l'aspect du fond d'œil est généralement normal. Plus rarement, l'on peut constater un œdème papillaire minime ou modéré, pouvant s'associer à des hémorragies en flammèches sur le rebord papillaire. Les examens électrophysiologiques, notamment les PEV, peuvent être utiles pour diagnostiquer une neuropathie optique toxique débutante et la différencier d'une atteinte démyélinisante. L'imagerie OCT est également utile pour détecter précocement une atteinte du nerf optique (œdème ou au contraire perte axonale) et pour éliminer certains diagnostics différentiels (maculopathie, par exemple).

**Tableau 8.5**  
Substances associées à des neuropathies optiques toxiques

Métaux	Plomb, mercure, thallium, cobalt, cadmium
Solvants organiques	Éthylène glycol, toluène, styrène, perchloréthylène
Antituberculeux	Éthambutol et isoniazide
Antibiotiques	Ciprofloxacine, dapsone, streptomycine, linezolate, chloramphénicol
Anti-épileptiques	Vigabatrin
Immunosuppresseurs	Ciclosporine, tacrolimus
Anti-TNF-α	Infliximab, adalimumab, étanercept
Anticancéreux	Vincristine, vinblastine, méthotrexate, cisplatine, carboplatine, tamoxifène, 5-fluoro-uracil
Autres médicaments	Interférons α, chlorpropamide, quinine, digitaline, amiodarone, disulfiram, inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5
Alcools	Méthanol, consommation chronique d'éthanol
Autres substances	Dioxyde de carbone, certains tabacs

## Prise en charge

Le traitement repose sur l'identification et l'arrêt du toxique suspecté, l'arrêt du tabac et de la consommation d'alcool. Une supplémentation vitaminique est souvent associée en cas de suspicion de carence nutritionnelle. Le pronostic dépend de la substance incriminée, de la dose, de la durée d'exposition et de la sévérité du tableau initial. Après arrêt du toxique, la vision habituellement s'améliore en quelques jours à quelques semaines.

## Les différents toxiques

### ● Neuropathie optique alcoolo-tabagique (figure 8.13)

Le mécanisme exact d'interaction ou de synergie entre alcool, tabac et nutrition n'est pas élucidé, mais en pratique, il est fréquent de constater leur coexistence chez les patients qui en sont atteints. Il est probable qu'il s'agisse de deux entités distinctes avec une neuropathie optique toxique liée au tabac et une neuropathie optique carencielle secondaire à la dénutrition induite par la surconsommation chronique d'alcool. Ce sont les publications de Carroll [5] qui ont montré l'importance du facteur nutritionnel dans la neuropathie optique alcoolo-tabagique avec une récupération fonctionnelle partielle ou complète de nombreux patients après l'instauration d'une supplémentation vitaminique et malgré une poursuite fréquente de l'intoxication alcoolo-tabagique. Le traitement repose sur l'arrêt du tabac et de l'alcool et une supplémentation vitaminique (B1, B12, folates) orale ou intramusculaire associée à un régime alimentaire équilibré.

### ● Neuropathies iatrogènes

#### Antituberculeux

La toxicité oculaire de l'éthambutol est classiquement décrite comme dose et durée-dépendante, ainsi que réversible à l'arrêt du traitement. Mais cette réversibilité fait encore débat et l'évolution est souvent imprévisible. En outre une toxicité combinée de l'isoniazide, souvent associé dans l'arsenal antituberculeux, est susceptible de modifier l'évolution de la neuropathie optique. Les atteintes visuelles sont rares au cours des deux premiers mois, et surviennent généralement entre 4 et 12 mois. En cas d'insuffisance rénale, le délai d'apparition des symptômes peut être raccourci. Le dépistage précoce par une surveillance ophtalmologique rapprochée est recommandé même s'il n'existe pas de consensus sur les examens à réaliser et l'intervalle de surveillance [6]. Il est cependant admis de réaliser un bilan ophtalmologique initial (acuité visuelle, bilan des couleurs champ visuel statique automatisé et OCT-RNFL) à la mise en route du traitement chez tous les patients, et de répéter le bilan chez les sujets de plus de 65 ans, en cas d'insuffisance rénale, de posologie supérieure à 15 mg/kg/jour et de durée du traitement supérieure à 2 mois. L'apparition d'une anomalie lors des examens de contrôle justifie son recontrôle et l'arrêt du traitement en cas de confirmation.

#### Amiodarone

La toxicité oculaire de l'amiodarone peut survenir à des doses variées allant de 100 à 600 mg/jour et après une

durée de traitement de 1 à 84 mois (moyenne 9 mois) [7]. Le tableau clinique typique est une baisse bilatérale de la vision, de début insidieux, associée à la présence d'un œdème papillaire bilatéral (évoluant sur plusieurs mois). La présentation peut être moins typique avec un début aigu, une atteinte unilatérale ou une résolution plus rapide (sur quelques semaines) de l'œdème rendant parfois difficile le diagnostic différentiel avec une neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA).

### Inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5

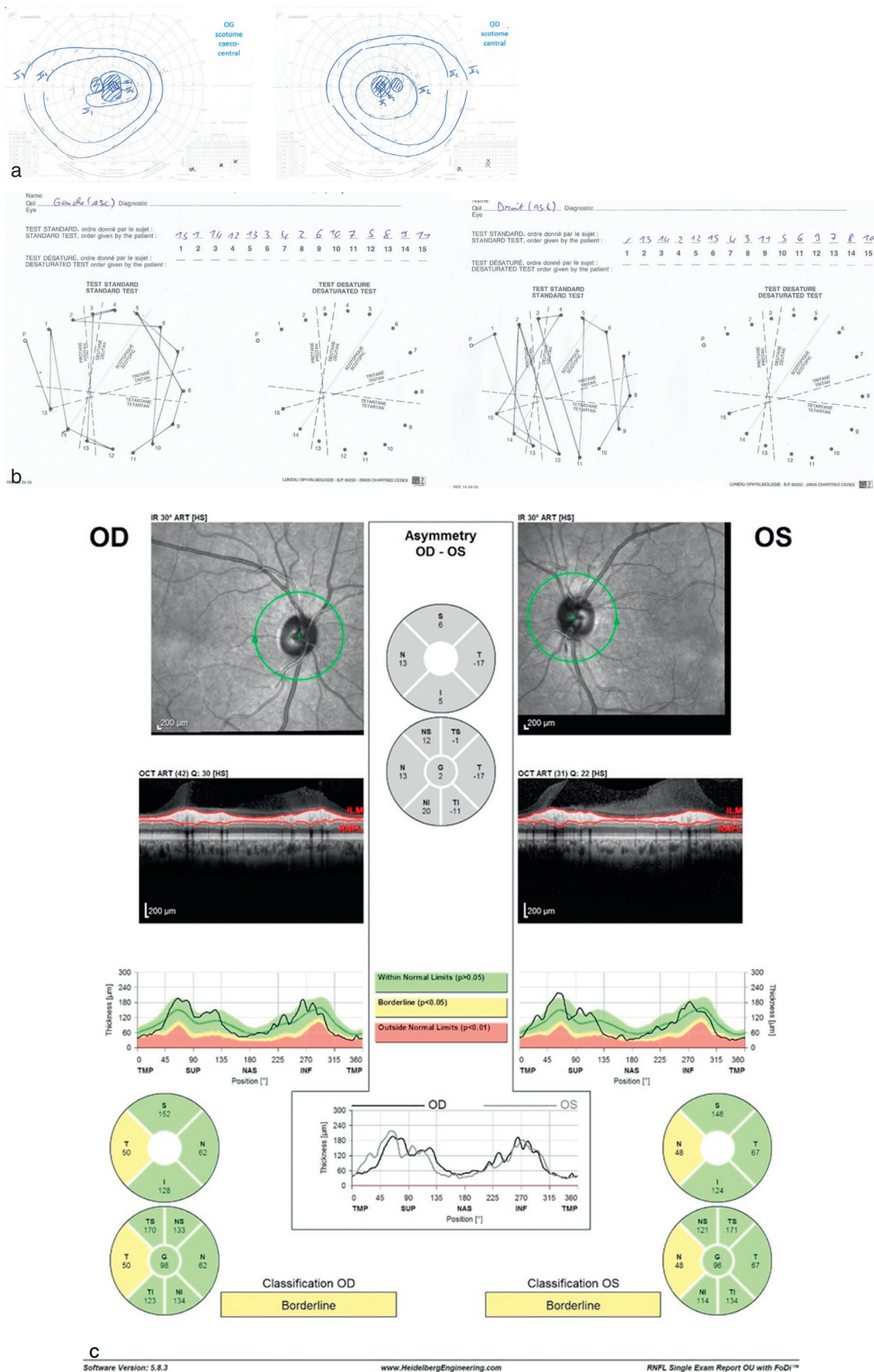
Le sildénafil, le tadalafil et le vardénafil, utilisés pour le traitement des dysfonctionnements érectiles, sont susceptibles d'entraîner des troubles visuels transitoires à type d'altération de la perception des couleurs (cyanopsie), et d'augmentation de la photosensibilité. Ces effets sont dose-dépendants, apparaissent 15 à 30 minutes après la prise médicamenteuse et disparaissent ensuite. Il est par ailleurs décrit des cas de NOIA aiguë pour lesquels l'imputabilité des inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5 fait débat parmi la communauté médicale. En effet, les utilisateurs des traitements de la dysfonction érectile partagent souvent les mêmes facteurs de risque cardiovasculaires et la même tranche d'âge que les sujets atteints de NOIA non artéritique. Néanmoins, on peut légitimement questionner le rôle potentiellement précipitant de l'hypotension artérielle induite par ces médicaments dans la survenue d'une ischémie de la tête du nerf optique sur un terrain prédisposé. Une étude croisée récente a d'ailleurs retrouvé un risque accru de développer une NOIA dans les cinq demi-vies suivant la prise d'un inhibiteur de la phosphodiesterase de type 5 [8].

### Immunosuppresseurs (figure 8.14)

Certains immunosuppresseurs, notamment le tacrolimus et la ciclosporine A, peuvent induire des neuropathies optiques toxiques, probablement par un mécanisme neurotoxique et/ou vasculotoxique (le tableau clinique pouvant alors s'apparenter à une NOIA).

### Anti-épileptiques

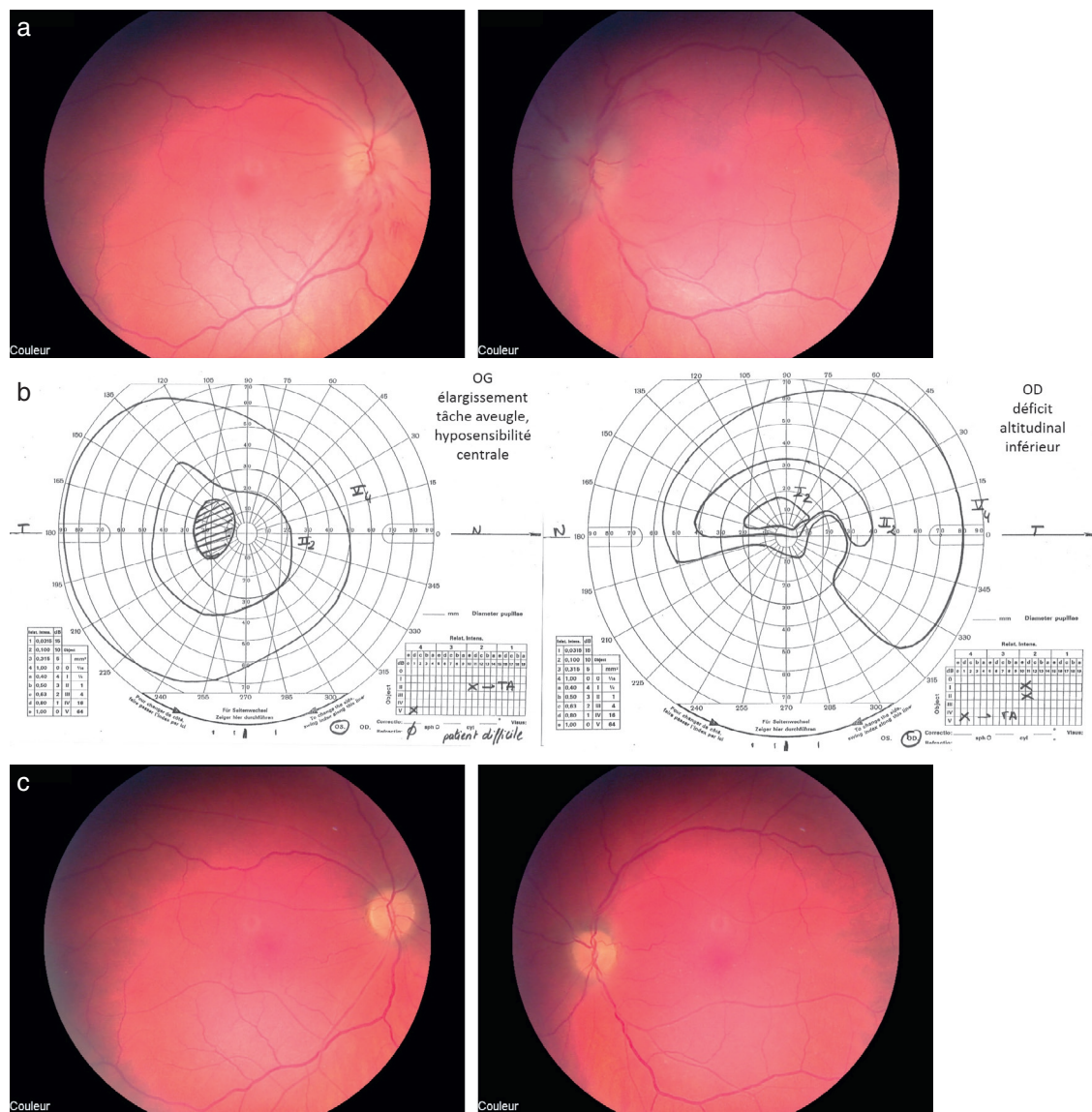
Sous vigabatrin, presque un tiers des sujets peuvent développer des altérations du champ visuel, commençant par un ressaut nasal bilatéral, puis évoluant vers un rétrécissement concentrique. Le délai d'apparition de ces atteintes du champ visuel dépend de l'âge, de la posologie et la durée du traitement allant de 3 mois chez le tout petit enfant à 9 mois chez l'adulte [9]. Le mécanisme toxique est probablement mixte touchant à la fois la rétine et le nerf optique. La surveillance repose donc sur l'exploration du champ visuel avant l'instauration du traitement puis régulièrement au cours du traitement : tous les 3 mois pendant les 18 premiers mois chez l'enfant, puis tous les 6 mois et tous les 6 mois chez l'adulte. La méthode d'exploration de la fonction visuelle est adaptée à l'âge et aux performances cognitives du patient : électrorétinogramme (ERG) chez l'enfant de moins de 7-8 ans, et champ visuel statique ou cinétique chez l'enfant plus âgé (après 7-8 ans) et chez l'adulte. En cas d'apparition d'un rétrécissement concentrique, il est recommandé d'arrêter et remplacer le vigabatrin si cela est possible, et de poursuivre une surveillance ophtalmologique. Le port de verres teintés et la prise de taurine pourraient réduire la toxicité du vigabatrin.



**Figure 8.13**

a. Champ visuel cinétique d'un patient présentant une neuropathie optique alcool-tabagique avec une acuité visuelle abaissée à 1/20° aux deux yeux.  
 b. Bilan des couleurs (test 15 Hue saturé et désaturé) du même patient; couleur des pions désaturés non perçue par le patient.  
 c. Mesure OCT de l'épaisseur de la couche des fibres optiques péripapillaires (RNFL) du même patient (noter la diminution bilatérale de l'épaisseur dans le quadrant temporal).





► **Figure 8.14**

a. Rétinographies d'un patient présentant une neuropathie optique toxique induite par la ciclosporine A débutée 3 mois auparavant comme traitement antirejet après une greffe pulmonaire (acuité visuelle 6/10° à droite et 1,6/10° à gauche).  
 b. Champ visuel cinétique initial montrant une diminution de la sensibilité centrale à gauche et un déficit altitudinal inférieur à droite.  
 c. Rétinographies 2 mois après l'arrêt de la ciclosporine A montrant la régression de l'œdème papillaire avec l'installation d'une pâleur papillaire séquelle et une récupération fonctionnelle à 10/10° à droite et 6/10° à gauche.

## Carences nutritionnelles

Rarement isolés, les facteurs nutritionnels se combinent souvent à des facteurs toxiques ou génétiques. Plusieurs types de carences ont été incriminés avec un déficit en caroténoïdes (principalement le lycopène), une faible consommation de protéines animales et en vitamines anti-oxydantes du groupe B associés à des facteurs toxiques comme l'alcool et le tabac [10]. Des cas de neuropathies optiques carencielles pures ont également été décrits chez les végétaliens stricts sans supplémentation vitaminique, au cours de certains régimes hypocaloriques, en cas de malnutrition sévère (exemple : le bérubéri, maladie carencielle induite par un déficit en thiamine, vitamine B1 dont la seule source pour l'homme est alimentaire) ou en cas de nutrition parentérale prolongée sans supplémentation vitaminique adaptée. Plus rarement, les déficits en vitamines peuvent être secondaires à des pathologies comme l'anémie de

Biermer (déficit en vitamine B12) ou une pathologie intestinale responsable de malabsorption. En cas de suspicion de neuropathie optique carencielle, les dosages plasmatiques des vitamines ne doivent pas retarder la supplémentation vitaminique (en préférant initialement la voie parentérale, surtout pour la vitamine B1 et B12).

## Conclusion

La physiopathologie des neuropathies optiques toxiques et carencielles reste mal connue même si un dysfonctionnement mitochondrial semble être impliqué pour plusieurs substances. Dans certains cas, le lien direct reste difficile à établir. Néanmoins, une neuropathie optique bilatérale impose la recherche d'une cause toxique ou carencielle, après avoir exclu les autres causes plus habituelles. Un arrêt précoce de l'agent causal est une condition essentielle pour une récupération visuelle.

## Références

- [1] Miléa D. Drug-induced, toxic and nutritional optic neuropathies. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris). Ophthalmologie*, 21-485-A-35.
- [2] Grzybowski A, Zülzdorff M, Wilhelm H, et al. Toxic optic neuropathies : an updated review. *Acta Ophthalmol* 2015; 93 : 402–10.
- [3] Altiparmak UE. Toxic optic neuropathies. *Curr Opin Ophthalmol* 2013; 24 : 534–9.
- [4] Wang MY, Sadun AA. Drug-related mitochondrial optic neuropathies. *J Neuroophthalmol* 2013; 33 : 172–8.
- [5] Carroll FD. Analysis of 55 cases of tobacco-alcohol amblyopia. *Arch Ophthalmol* 1935; 14 : 421–34.
- [6] Chan RY, Kwok AK. Ocular toxicity of ethambutol. *Hong Kong Med J* 2006; 12 : 56–60.
- [7] Purvin V, Kawasaki A, Borruat FX. Optic neuropathy in patients using amiodarone. *Arch Ophthalmol* 2006; 124 : 696–701.
- [8] Campbell UB, Walker AM, Gaffney M, et al. Acute nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy and exposure to phosphodiesterase type 5 inhibitors. *J Sex Med* 2015; 12 : 139–51.
- [9] Kedar S, Ghate D, Corbett JJ. Visual fields in neuro-ophthalmology. *Indian J Ophthalmol* 2011; 59 : 103–9.
- [10] Orssaud C, Roche O, Dufier JL. Nutritional optic neuropathies. *J Neurol Sci* 2007; 262 : 158–64.

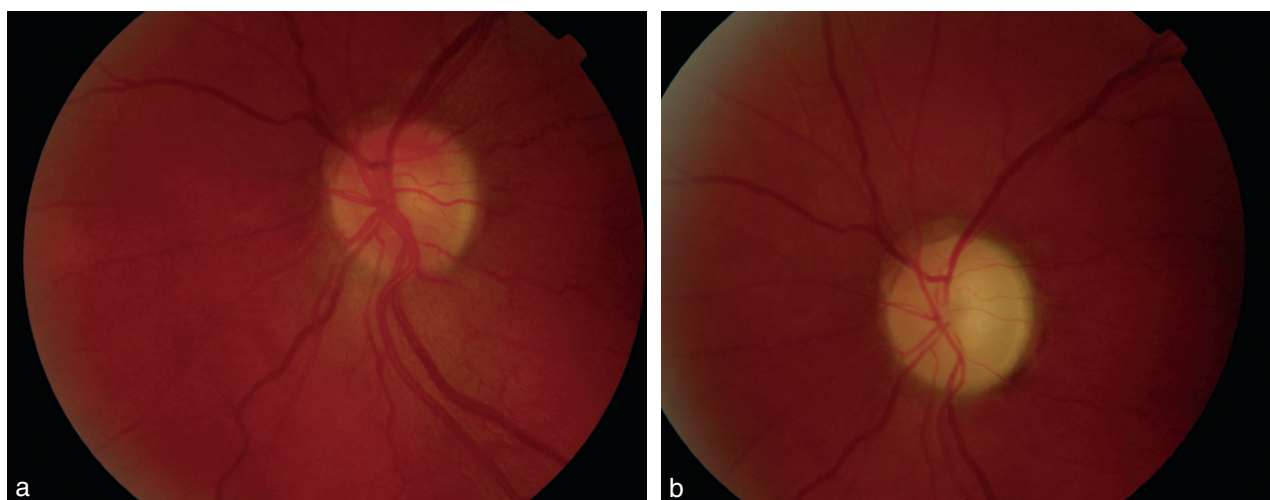
# Neuropathies optiques héréditaires

D. Miléa

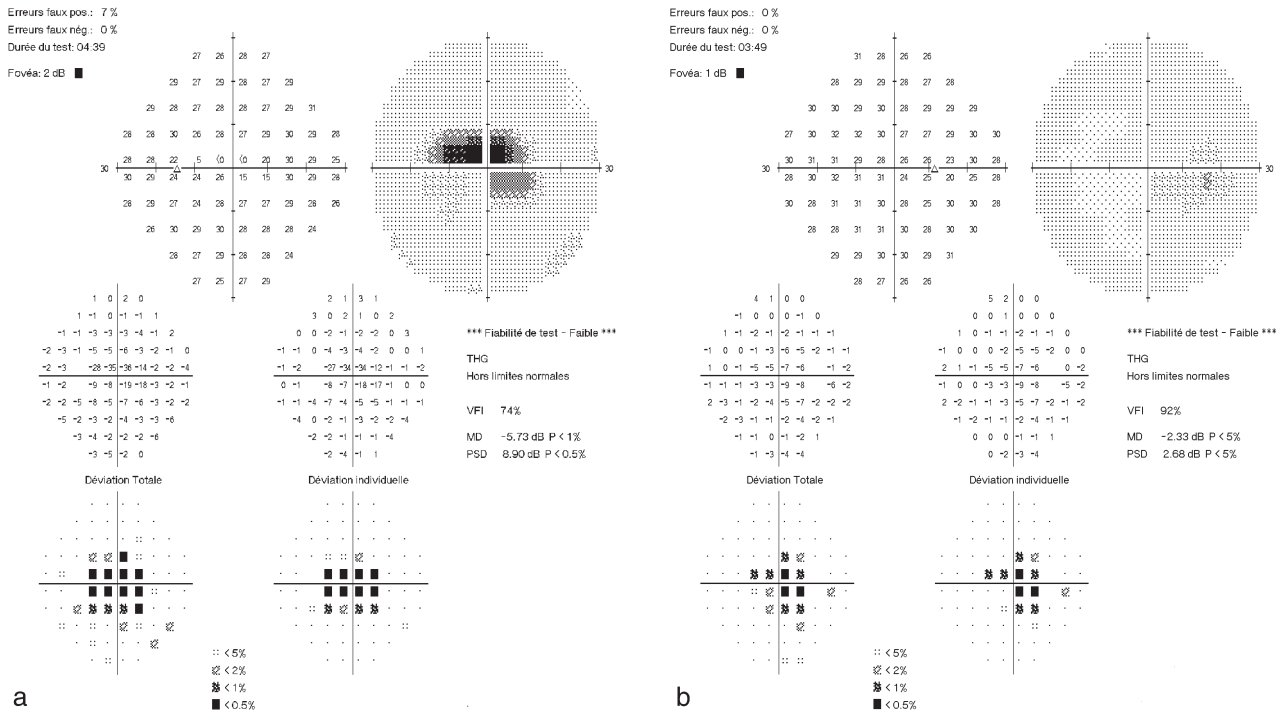
Les neuropathies optiques héréditaires représentent un groupe très hétérogène de pathologies affectant les nerfs optiques soit de manière isolée, soit dans un contexte syndromique plus complexe [1]. Les entités les plus fréquentes sont la neuropathie optique héréditaire de Leber (NOHL), due à des mutations de l'ADN mitochondrial, et l'atrophie optique dominante (AOD), due à des mutations de l'ADN nucléaire. Les neuropathies optiques héréditaires ont comme point commun une dégénérescence des cellules ganglionnaires rétinienues, s'accompagnant d'un degré variable de déficit visuel.

La NOHL se manifeste par un tableau clinique le plus souvent stéréotypé : il s'agit le plus souvent d'un homme, le plus souvent jeune (15–35 ans), sans passé ophtalmologique, souffrant soudainement d'une neuropathie optique d'abord unilatérale, indolore, rapidement progressive (en quelques jours ou semaines), souvent sévère, étant pratiquement toujours suivie (en quelques mois) d'une atteinte controlatérale. La phase présymptomatique s'associe à un épaississement de la couche de fibres ganglionnaires, détectable par OCT, visible surtout en temporal et qui témoigne de la vulnérabilité du faisceau interpapillomaculaire. Les atteintes bilatérales d'emblée ne sont pas exceptionnelles. À la phase aiguë, il existe un pseudo-œdème papillaire associé à des téléangiectasies péripapillaires (figure 8.15a),

mais qui peuvent faire défaut dans un quart des cas. Si besoin, l'angiographie à la fluorescéine confirme l'absence de vrai œdème papillaire, par l'absence de diffusion de colorant. L'évolution se fait invariablement, après quelques semaines ou mois, vers une atrophie optique (figure 8.15b). Le champ visuel révèle typiquement un scotome cæocentral (figure 8.16). Les exceptions à cette présentation classique sont très nombreuses : bien que la NOHL affecte quatre fois plus souvent les hommes que les femmes, ces dernières peuvent en être atteintes. L'atteinte peut survenir à tout âge, y compris chez des enfants (ayant alors un meilleur pronostic visuel) ou chez des personnes très âgées. La pénétrance de la maladie est, de manière encore inexplicée, très variable (50 % des hommes porteurs d'une mutation vont manifester une maladie patente, mais seulement 20 % de femmes porteuses des mutations pathogènes). L'atteinte de type mitochondrial conditionne le mode de transmission de la maladie : les femmes transmettent la maladie à leur descendance, alors que les hommes, pourtant plus souvent atteints que les femmes, ne la transmettent jamais. De manière surprenante, les antécédents familiaux manquent dans plus de 40 % des cas des patients ayant une atteinte génétiquement confirmée. Cependant, les cas de mutations *de novo* sont exceptionnels ; il s'agit donc le plus souvent d'une méconnaissance des cas



**Figure 8.15 Neuropathie optique héréditaire de Leber.**  
a. À la phase aiguë, il existe des téléangiectasies péripapillaires.  
b. À la phase séquelle, disparition des téléangiectasies et apparition d'une pâleur papillaire.



**Figure 8.16** Champ visuel automatisé de Humphrey, 30-2, mettant en évidence des scotomes centraux bilatéraux dans une neuropathie de Leber.

familiaux, qui rend la suspicion diagnostique encore plus difficile. Le conseil génétique est capital : un patient mâle atteint ou porteur ne transmet jamais la maladie à sa descendance. À l'inverse, une mère porteuse de la mutation (et qui est atteinte ou non cliniquement) transmettra la mutation à 100 % de sa descendance qui sera ou non affectée (pénétrance variable, selon le sexe des enfants).

À la phase chronique, il s'installe une pâleur papillaire bilatérale, non excavée, qui n'est pas spécifique de cette pathologie (figure 8.15b). Le reste de la rétine est d'aspect normal. Plus rarement, des atteintes extra-ophtalmologiques peuvent s'associer à la neuropathie optique, dans un cadre appelé Leber « plus » (atteinte cardiaque, mouvements anormaux, neuropathie périphérique, myopathie, scoliose ou encore atteinte radiologique rappelant une sclérose en plaques, un syndrome de Harding). Une imagerie cérébrale et orbitaire a pour rôle essentiel d'éliminer une cause compressive ou inflammatoire, mais des anomalies intrinsèques du nerf optique peuvent être retrouvées, plus souvent à la phase séquellaire qu'à la phase aiguë. Cliniquement, il peut être difficile de distinguer à la phase aiguë une NOHL d'une névrite optique rétrobulbaire, en absence de douleurs à la mobilisation des globes oculaires. La dyschromatopsie ou encore l'atteinte campimétrique ne permettent pas non plus de faire la différence entre ces deux pathologies, raison pour laquelle il n'est pas rare de constater qu'une NOHL a été traitée initialement comme une névrite optique (corticothérapie parentérale), en attendant les résultats de la génétique moléculaire. Une NOHL s'accompagne d'un déficit pupillaire afférent modéré par rapport à une névrite optique ayant le même degré de dysfonction visuelle. Cette notion, plus facilement mise en évidence par une quantifica-

tion pupillométrique fine que par l'examen clinique, est probablement en lien avec une résistance à la neurodégénérescence, dans ce contexte mitochondrial, des cellules rétinienne qui médient le réflexe pupillaire, à savoir les cellules rétinienne ganglionnaires qui sont intrinsèquement photosensibles et qui expriment la mélanopsine.

Plus d'une douzaine de mutations de l'ADN mitochondrial ont été rendues responsables d'une NOHL, mais la fréquence cumulée de trois d'entre elles représente 90 % des mutations retrouvées dans cette pathologie (dans l'ordre de fréquence, en Europe : m.1778G>A, m.3460A>G, m.14484 T>C). Pour cette raison, la plupart des laboratoires commerciaux explorent en pratique seulement ces trois mutations. L'absence d'une de ces trois mutations n'exclut pas le diagnostic de NOHL et impose, en cas de suspicion clinique, un séquençage complet de l'ADN mitochondrial, dont l'interprétation n'est pas aisée, compte tenu de son grand polymorphisme. Le pronostic visuel des NOHL est le plus souvent mauvais et la plupart des patients souffrent de cécité légale : il existe cependant dans la NOHL une corrélation génotype-phénotype, car le type de mutation peut conditionner le pronostic visuel. Il n'est pas exceptionnel de constater des récupérations spontanées de la fonction visuelle, surtout en cas de détection de mutation m.14484 T>C ; malheureusement, les mutations les plus fréquentes (m.1778G>A) sont associées au pronostic visuel le plus réservé. La NOHL a encore beaucoup de points incompris, tels la prépondérance masculine, ou encore la survenue brutale à l'âge jeune. Des facteurs d'environnement ont été incriminés dans sa survenue (tabac et à moindre égard l'alcool, médicaments antirétroviraux, etc), ainsi que des



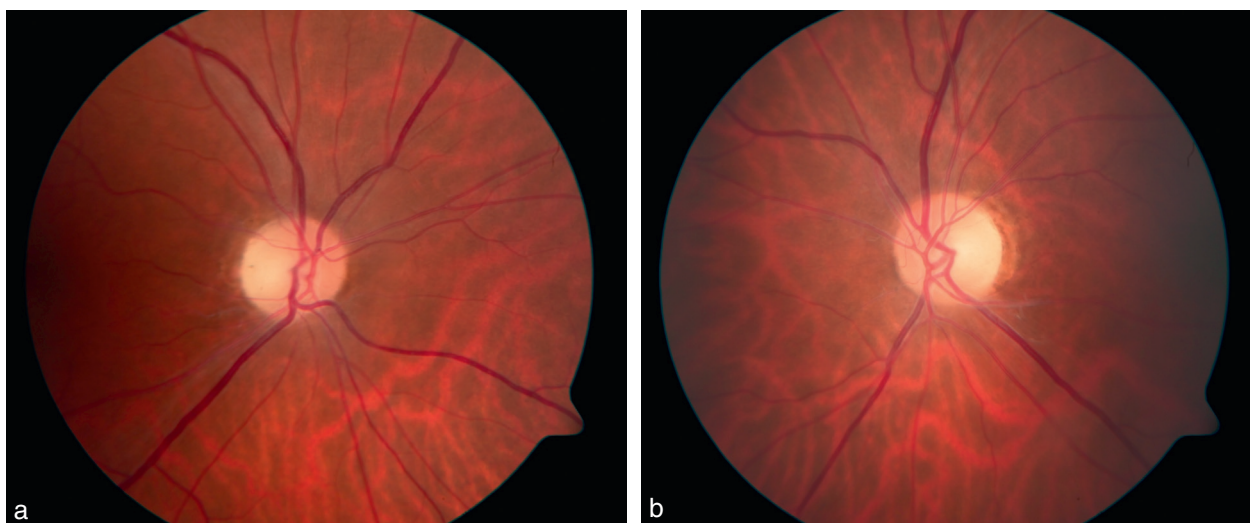
facteurs génétiques (gènes modificateurs liés à l'X), sans que l'on ait une explication claire dans la physiopathologie de des mitochondriopathies les plus fréquentes.

Le traitement de la NOHL, pathologie le plus souvent cécitante, a été très décevant, étant dominé par l'éviction des facteurs favorisants (tabac) et par le conseil génétique [2]. Ces dernières années ont vu naître en revanche de nouveaux espoirs, pas encore confirmés, grâce aux traitements pharmacologiques (idébénone, EPI743) et grâce à la thérapie génique. L'idébénone par voie orale (Raxone®, 900 mg/jour) a une autorisation temporaire de cohorte, en France, pour traiter des NOHL de survenue de moins d'un an, chez des patients âgés de 14 ans ou plus, selon un protocole strict. Ce traitement pourrait être plus efficace en cas d'atteinte récente, avec une épargne relative d'un des deux yeux. Aucun traitement ni dépistage génétique ne sont indiqués chez des personnes indemnes cliniquement. La thérapie génique est en cours d'évaluation chez des patients ayant des formes chroniques. Les premiers résultats d'étude de la tolérance sont encourageants, mais nécessitent une confirmation d'efficacité.

L'AOD est considérée comme la neuropathie optique héréditaire la plus fréquente, caractérisée par une baisse de l'acuité visuelle progressive survenant typiquement au cours des premières deux décennies de vie [3]. L'atteinte visuelle est typiquement plus modérée que dans la NOHL, l'acuité visuelle pouvant parfois être conservée. Des atteintes plus tardives sont également décrites ; la baisse visuelle est très modérément progressive au cours de la vie, de l'ordre de 1/10<sup>e</sup> par décennie, sauf situation exceptionnelle. Les mécanismes de compensation du handicap visuel entraîné par cette maladie sont remarquables au point que les patients sont rarement sévèrement pénalisés par leur vision dans leur vie quotidienne. Au fond de l'œil, il existe une atrophie

optique (figure 8.17), souvent excavée, s'associant à un scotome central ou paracentral et à une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune, du moins au début de la maladie. L'OCT montre typiquement une atrophie du faisceau interpapillomaculaire (figure 8.18) qui peut devenir globale à un stade plus évolué. L'OCT peut mettre en évidence, de manière très évocatrice, une diminution sévère des cellules ganglionnaires dans la zone maculaire (figure 8.19) qui peut contraster avec la perte relativement modérée des fibres péripapillaires (figure 8.18).

Le diagnostic est souvent évoqué par la famille, lorsque des cas familiaux sont bien connus, mais les cas sporadiques (sans histoire familiale évocatrice) sont très fréquents, de l'ordre de 50 %. La transmission autosomique dominante de la maladie détermine le risque de transmission : l'individu porteur de la mutation, atteint ou asymptomatique, a un risque de transmettre la maladie à sa descendance de l'ordre de 50 % et ce risque ne dépend pas du sexe. L'AOD a une pénétrance incomplète et une expressivité intra- et interfamiliale très variable, ce qui explique une très grande variabilité de l'atteinte visuelle, à la fois entre les membres de différentes familles mais aussi au sein d'une même famille. Le gène *OPA1*, responsable de la maladie, code pour une dynamine/GTPase impliquée dans la dynamique du réseau mitochondrial. Plus de 300 mutations ont été déjà identifiées, en lien avec l'AOD. Quelques rares études histopathologiques et des études récentes à l'aide de l'OCT ont montré que l'atrophie optique est secondaire à une perte des cellules ganglionnaires et une mort axonale, alors que les couches rétinienne profondes, et notamment des photorécepteurs, sont intactes. Des atteintes extra-ophtalmologiques peuvent être associées à l'atteinte visuelle dans environ 20 % des cas et peuvent parfois même être au premier plan : cataracte, surdité, ophtalmoplégie, ptosis, neuropathie périphérie, ataxie.

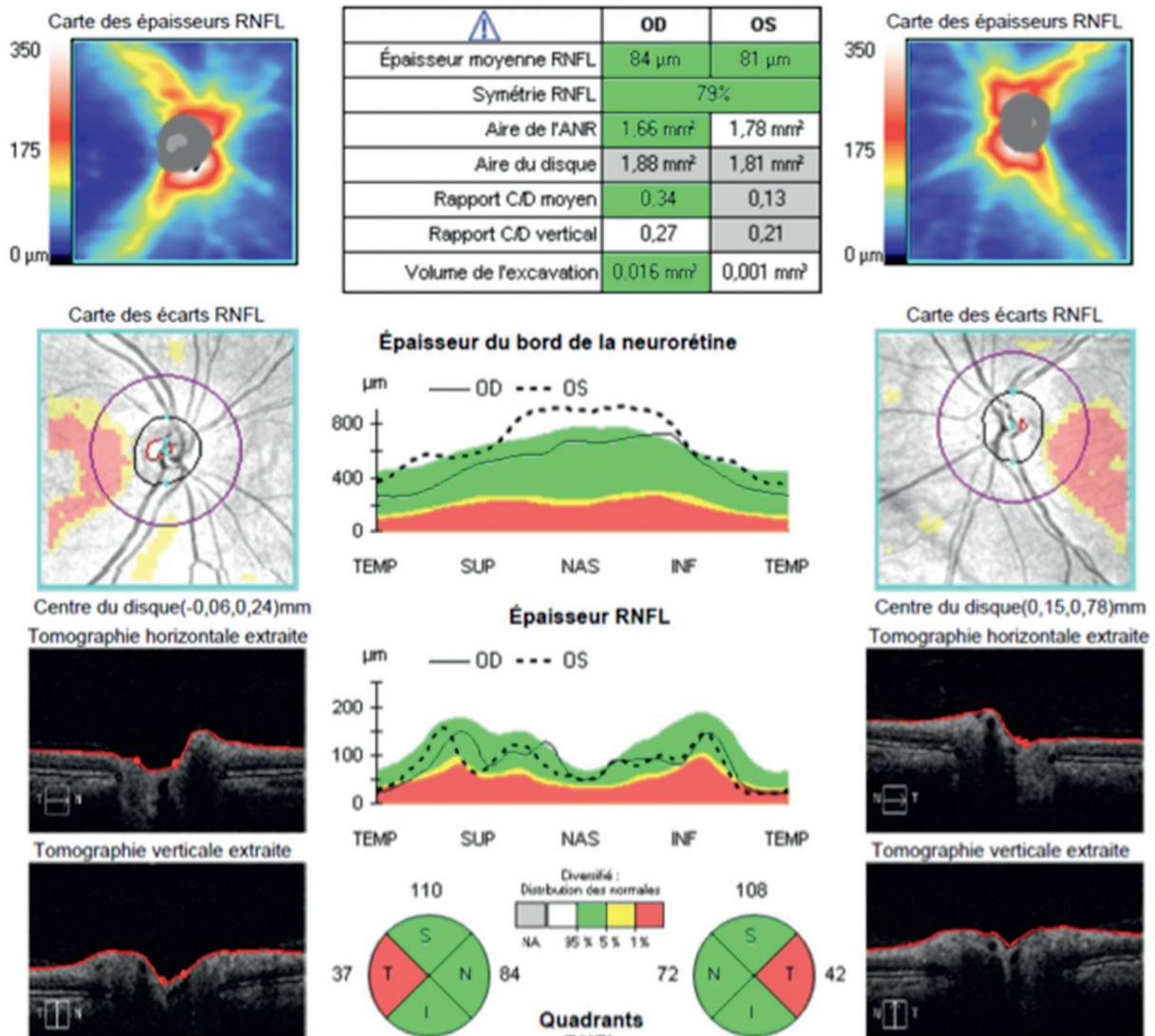


**Figure 8.17** Pâleur papillaire bilatérale dans une atrophie optique dominante.

L'aspect de l'atrophie papillaire n'est pas spécifique et ne permet pas d'éliminer initialement une compression, une inflammation ou une infiltration.

## RNFL et ONH : Optic Disc Cube 200x200

OD ● OS



► **Figure 8.18** OCT périrapillaire chez un patient atteint d'une atrophie optique dominante. Il existe une perte relative des fibres nerveuses dans la région temporale, des deux côtés.

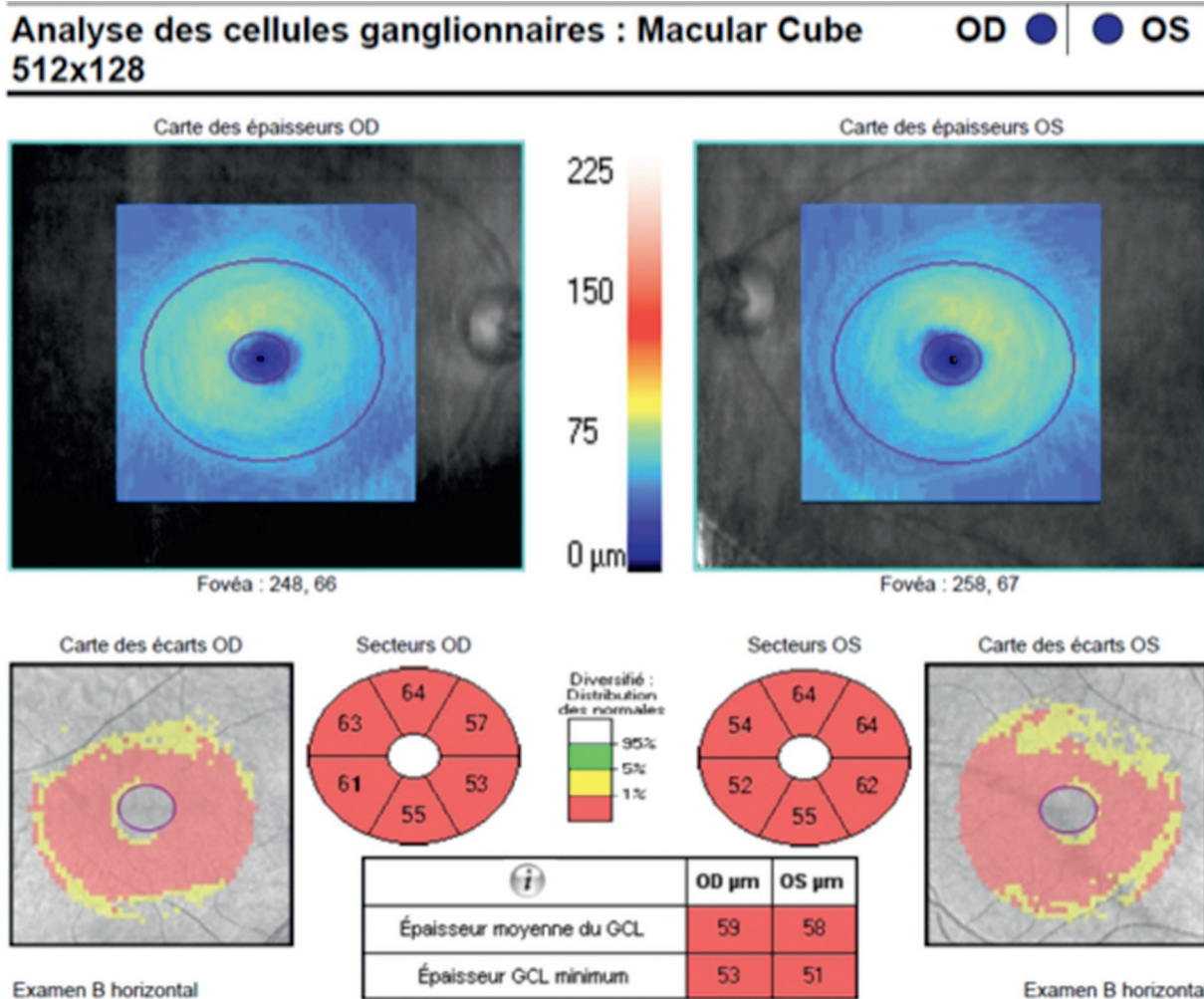
Face à une atrophie optique incompressible, il est impératif de réaliser une imagerie cérébrale, avant d'évoquer une AOD, afin d'écartier une compression, potentiellement curable. Il n'y a pas de traitement efficace de l'AOD, mais les patients peuvent bénéficier d'une aide en basse vision, ainsi que d'un conseil génétique.

D'autres neuropathies optiques héréditaires ont une incidence plus rare. Elles sont souvent syndromiques, s'intégrant dans une pathologie plus large, à expression souvent neurologique. Il n'est pas rare alors que la neuropathie optique soit infraclinique et souvent ignorée. Ainsi, des neuropathies optiques ont été décrites lors des tableaux d'ataxie de Friedreich, de maladie de Charcot-Marie-Tooth ou encore de la paraparésie spastique héréditaire.

Le syndrome de Wolfram est une entité à part; il s'agit d'une pathologie neurodégénérative caractérisée par un diabète de type 1, une neuropathie optique, un

diabète insipide, d'autres signes neurologiques (surdit , ataxie, neuropathie p riph rique, d mence,  pilepsie), une dystonie du tractus urinaire, des troubles gastro-intestinaux et parfois des troubles psychiatriques. Les crit res minimaux n cessaires au diagnostic clinique sont la survenue d'un diab te de type 1 le plus souvent pendant la premi re d cennie et une atrophie optique bilat rale qui survient dans la deuxi me d cennie. Le diagnostic clinique doit  tre cependant confirm , comme pour toute neuropathie optique h r ditaire, par un diagnostic mol culaire. L'esp rance de vie de ces patients est r duite (vers l' ge de 30 ans), souvent li e   une d tresse respiratoire ou une atteinte bulbaire responsable de fausses routes. La transmission se fait sur un mode autosomique r cessif. Deux g nes responsables ont  t  identifi s : le g ne majeur *WFS1*, qui code pour la wolframine, localis e au niveau du r ticulum endoplasmique et bien plus rarement, le g ne *CISD2*. L'atrophie optique





► **Figure 8.19** Un OCT du complexe des cellules rétinienne ganglionnaires, effectué chez le même patient qu'à la figure 8.18, au même moment, montre une dégénérescence globale, bilatérale des cellules rétinienne ganglionnaires.

est une manifestation clinique constante du syndrome de Wolfram.

En conclusion, les neuropathies optiques héréditaires représentent une entité hétérogène probablement insuffisamment diagnostiquée, en cas d'atypie de présentation. Ainsi, il peut être licite de rechercher génétiquement une neuropathie optique héréditaire, lors de l'exploration étiologique d'une neuropathie optique

d'origine inconnue, même en absence d'antécédents familiaux évocateurs.

#### Références

- [1] Leruez S, Amati-Bonneau P, Verny C, et al. Mitochondrial dysfunction affecting visual pathways. *Rev Neurol (Paris)* 2014; 170 : 344–54.
- [2] Yu-Wai-Man P. Therapeutic approaches to inherited optic neuropathies. *Semin Neurol* 2015; 35 : 578–86.
- [3] Lenaers G, Hamel C, Delettre C, et al. Dominant optic atrophy. *Orphanet J Rare Dis* 2012; 7 : 46.

## Neuropathies optiques compressives et infiltratives

C. Cochard

De très nombreuses pathologies sont responsables de compression ou d'infiltration du nerf optique.

Certaines sont localisées strictement au niveau du nerf mais beaucoup sont des pathologies diffuses avec atteinte secondaire du nerf optique. Le nerf optique peut

être atteint tout au long de son trajet par des pathologies intra-orbitaires et/ou intracanales et/ou intracrâniennes (tableau 8.6). Même si compression et infiltration sont le plus souvent intriquées, on tend à distinguer les deux modalités de souffrance du nerf optique.



**Tableau 8.6**

**Principales étiologies des neuropathies optiques compressives et/ou infiltratives selon la topographie de l'atteinte**

Intra-orbitaire	Intra-orbitaire Intracanalair Intracrânienne	Intracanalair Intracrânienne
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tumeur primitive :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– hémangiome caveux</li> <li>– schwannome</li> </ul> </li> <li>• Tumeurs secondaires :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– métastases</li> <li>– tumeurs sinusien</li> </ul> </li> <li>• Gros muscles oculomoteurs :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– inflammations</li> <li>– infections</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tumeurs primitives du nerf optique :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– gliome « bénin » (enfant)</li> <li>– gliome malin (adulte)</li> <li>– méningiome de la gaine</li> </ul> </li> <li>• Tumeurs secondaires du nerf optique :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– métastases</li> <li>– méningite carcinomateuse</li> <li>– lymphome, leucémie, myélome</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sinus : mucocèle</li> <li>• Méningiome paraclinodien</li> <li>• Lésions vasculaires :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– anévrisme</li> <li>– ectasie carotidienne</li> </ul> </li> <li>• Lésions chiasmatiques :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– adénome hypophysaire</li> <li>– craniopharyngiome</li> <li>– méningiome suprasellaire</li> </ul> </li> <li>• Dysplasie fibreuse</li> </ul>

## Neuropathie optique compressive

Elle se traduit par une baisse visuelle progressive avec déficit pupillaire afférent relatif homolatéral. D'exceptionnelles baisses d'acuité visuelle brutales peuvent survenir en cas de modification rapide de la masse par hémorragie, nécrose ou expansion très rapide, en particulier à l'apex orbitaire.

La papille peut être normocolorée, œdémateuse, mais est le plus souvent pâle, voire atrophique. La compression directe d'un nerf optique responsable de son atrophie et d'une hypertension intracrânienne avec œdème papillaire controlatéral définit le syndrome de Foster-Kennedy.

D'autres symptômes sont recherchés : atteinte de la vision des couleurs souvent précoce, douleur à la mobilisation du globe, amauroses fugaces dans certaines positions du regard, diplopie binoculaire, exophtalmie, ptosis ; on recherche une masse palpable à l'examen ;

il peut aussi exister des manifestations non ophtalmologiques : céphalées, anosmie, paralysie faciale, anomalies endocriniennes...

L'altération du champ visuel est variable.

L'imagerie est indispensable et repose sur l'IRM avec clichés multiplans, en suppression de graisse sans et avec injection de gadolinium, meilleur examen pour l'étude des tissus mous. Le scanner reste supérieur pour l'analyse de l'os, les sinus, la recherche de calcifications.

Les compressions du nerf optique de l'enfant sont très rares et le plus souvent bénignes, kystiques. Il peut cependant s'agir d'un rhabdomyosarcome, qui rend indispensables des investigations radiologiques urgentes, notamment en cas d'exophtalmie [1].

### ● Tumeurs

#### Méningiomes

Il s'agit de tumeurs bénignes, d'évolution lente le plus souvent, se développant aux dépens des tissus méningés et qui peuvent toucher toute structure en contact avec les méninges dont le nerf optique, mais aussi les parois osseuses orbitaires, provoquant alors une compression. Le plus souvent, les méningiomes orbitaires sont des expansions de tumeurs intracrâniennes. Il existe une certaine hormono-dépendance dont témoignent les poussées évolutives durant la grossesse [2].

Le méningiome de la gaine du nerf optique représente 1 à 2 % des méningiomes intracrâniens. Il comprime le NO mais ne l'infiltré pas. Il siège plus volontiers dans sa portion intra-orbitaire (90 %) qu'intracanalair (10 %), se voit surtout à 40–50 ans [3], est plus fréquent chez la femme (3:2) et chez les porteurs d'une neurofibromatose de type 2 (NF2). Rares chez l'enfant, les méningiomes surviennent sans distinction de sexe et leur évolutivité est plus marquée que chez l'adulte ; des atteintes bilatérales peuvent alors se voir en particulier en cas de neurofibromatose.

Clinique (tableau 8.7) : le tableau clinique est dominé par une baisse d'acuité visuelle progressive avec atteinte précoce de la vision des couleurs et du champ visuel, plus sévère qu'en cas de gliome « bénin ». On note parfois des

**Tableau 8.7**

**Présentation des méningiomes du sphénoïde selon leur localisation**

Méningiomes sphénoïdaux	Premiers signes cliniques	Atteinte du nerf optique	POM Exophtalmie	Autres signes
Suprasellaire	Visuels précoces	Atrophie optique ++		Tubercule = syndrome chiasmatique Jugum = HLH
Olfactif	Céphalées, anosmie	Tardive		
Clinodien	BAV unilatérale	Compression rapide	Paralysie du III Exophtalmie précoce	Bilatéralisation, syndrome de Foster-Kennedy Signes neurologiques tardifs, graves (épilepsie, coma, mort subite)
Alaire (petite aile)	BAV unilatérale plus tardive		+ +	
Du ptérior (grande aile) En masse	Neurologique (HTIC)	Très tardive	Jamais de POM Exophtalmie rare	
En plaque	Comblement de la fosse temporale Douleurs orbitaires	Atrophie optique progressive	Limitation des mouvements oculaires Exophtalmie axiale, irréductible, non pulsatile	Ostéoméningiome Envahissement osseux diffus, Foster-Kennedy possible

BAV : baisse d'acuité visuelle ; HTIC : hypertension intracrânienne ; POM : paralysie oculomotrice ; HLH : hémianopsie latérale homonyme.

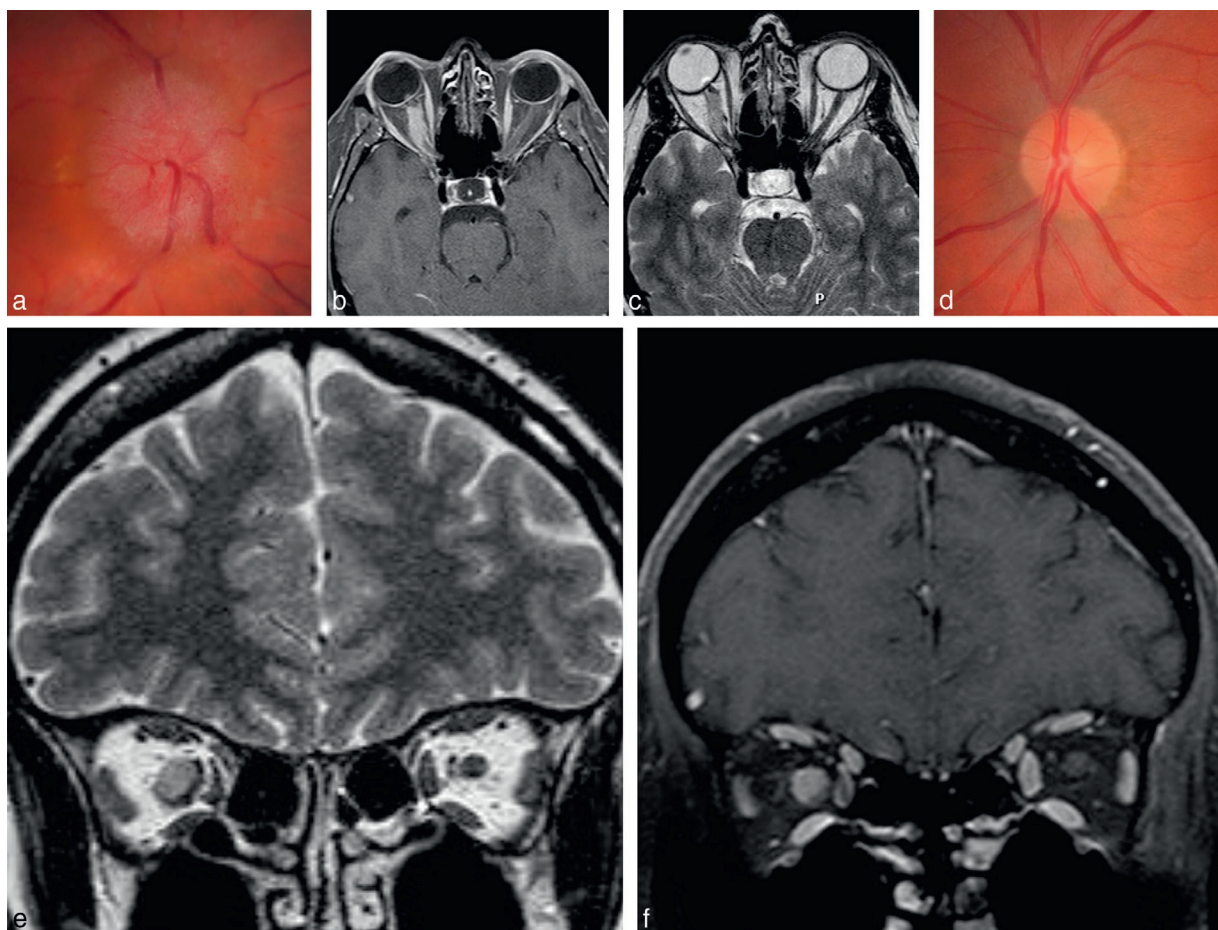


► **Figure 8.20** Fond d'œil d'une patiente présentant un méningiome des gaines du nerf optique droit. La papille droite est pâle avec un aspect post-œdème et il existe des vaisseaux de shunt témoignant d'une compression chronique du nerf optique.

éclipses visuelles spontanées ou aux mouvements oculaires [4]. Les autres signes cliniques sont plus tardifs : œdème palpébral, exophtalmie, troubles oculomoteurs (surtout limitation de l'élévation), céphalées. Au fond d'œil, il peut exister un œdème papillaire (précoce sauf dans les atteintes intracanales), une atrophie optique et parfois des plis choroïdiens (figures 8.20 et 8.21). Des shunts opticociliaires, non pathognomoniques, témoignant de la compression du nerf optique et de la diminution de flux dans la veine centrale de la rétine, sont parfois retrouvés (15-33 %) quand l'évolution est prolongée et peuvent être associés à un œdème ou une atrophie papillaire [2, 5]. Le déficit pupillaire afférent relatif est presque constant [4].

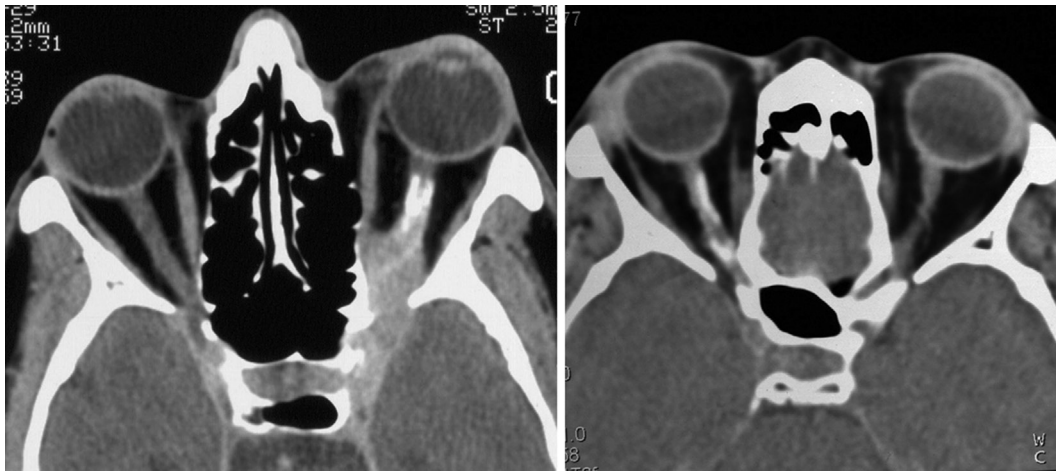
L'IRM montre une masse isodense aux muscles en T1 avec prise de gadolinium et un hypersignal en T2 (figures 8.21 à 8.23). Les images en suppression de graisse aident à délimiter la tumeur (tableau 8.8). Le scanner, lorsqu'il est pratiqué, retrouve un épaississement des gaines du nerf optique donnant une image en « rail », avec des calcifications dans un tiers des cas (figure 8.22).

Le traitement dépend de l'acuité visuelle, de la taille du méningiome et des équipes : simple surveillance en cas de bonne acuité visuelle avec réalisation d'un bilan ophtalmologique tous les 4 à 6 mois

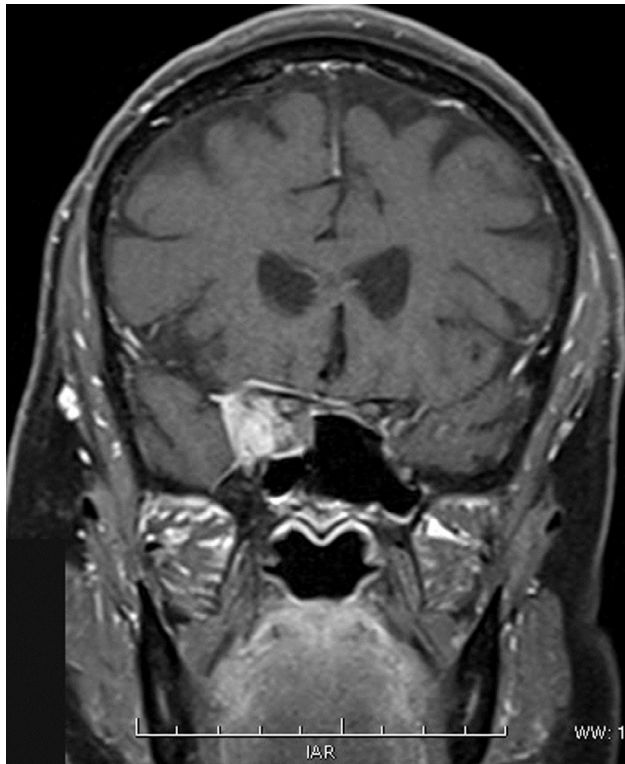


► **Figure 8.21** Méningiome des gaines du nerf optique droit de localisation intra-orbitaire.  
a, d. Œdème papillaire droit (a) lié à la compression du nerf optique, alors que la papille gauche (d) est normale.  
b. IRM en coup axiale séquence T1 après injection de gadolinium et suppression du signal de la graisse montrant l'élargissement du nerf optique et le rehaussement du signal au niveau de la tumeur après injection de gadolinium.  
c. Hypersignal T2 sur la même coupe axiale.  
e. Coupe coronale T2 montrant l'hypersignal du méningiome situé à la partie haute du nerf optique qui est refoulé en inférieur.  
f. Même image en séquence T1 avec suppression du signal de la graisse et injection de gadolinium : le méningiome est en hypersignal et le nerf optique comprimé refoulé vers le bas.





► **Figure 8.22** Scanner en coupe axiale après injection montrant les calcifications en rail de méningiomes.



► **Figure 8.23** Nerf optique droit intracrânien pris dans un méningiome débordant le sinus caverneux. IRM en coupe coronale, séquence T1 en coupe coronale après injection de gadolinium

initialement et surveillance régulière en IRM [5]. En cas d'aggravation, la radiothérapie stéréotaxique tridimensionnelle fractionnée est le traitement de choix exceptionnellement précédé d'une biopsie en cas de doute diagnostique. La chirurgie est proposée en cas de cécité, d'exophtalmie majeure ou d'extension intracrânienne. Chez la femme, il est conseillé d'arrêter les traitements hormonaux à base d'œstrogènes et de progestatifs.

### Rhabdomyosarcome

C'est la plus fréquente des tumeurs orbitaires de l'enfant ; elle représente 3,4 % des tumeurs infantiles. Elle touche plutôt le garçon (5/3) avant 3 ans ou après 6 ans.

Clinique : une exophtalmie non axiale, non réductible, un œdème palpébral, un ptosis apparaissent rapidement. L'inflammation est souvent moins importante que dans les cellulites. La localisation préférentielle de la tumeur est le quadrant supéro-interne de l'orbite et elle est parfois palpable au niveau de la paupière supérieure.

Imagerie : le scanner retrouve une tumeur entourée d'œdème avec parfois une invasion osseuse de mauvais pronostic. À l'IRM, la lésion est isodense aux muscles en T1, en hypersignal T2 et prend le gadolinium (figure 8.24).

Évolution et thérapeutique : le traitement est fonction de la taille et de l'extension tumorales et repose sur la chirurgie plus ou moins radio- et chimiothérapie.

### ● Lésions vasculaires

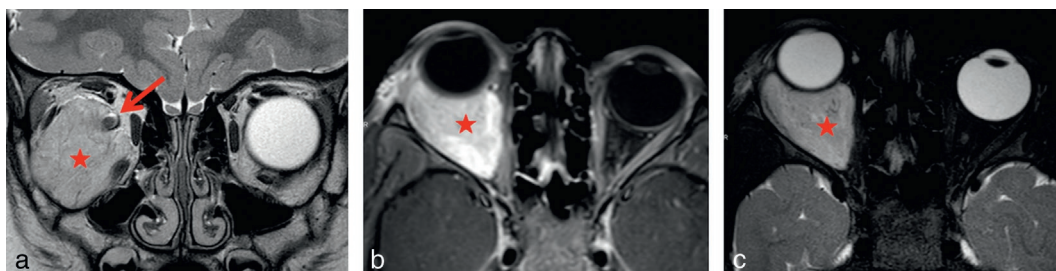
Les hémangiomes caverneux sont les tumeurs vasculaires bénignes les plus fréquentes de l'orbite. Ce sont des lésions bien encapsulées et à flux lent qui surviennent essentiellement chez la femme entre 40 et 50 ans, sont responsables d'exophtalmie indolore non pulsatile et, dans un tiers des cas, d'amaurose transitoire. D'évolution lente, ils peuvent entraîner un œdème papillaire de stase et des plis choroïdiens en cas de localisation antérieure intracônique au contact avec le globe, mais aussi une compression du nerf optique rétroaminaire en cas de localisation orbitaire postérieure ou d'augmentation rapide de volume par saignement ou thrombose. L'IRM montre une masse orbitaire bien limitée, en hypersignal T2 et rehaussée par le gadolinium (figures 8.25 et 8.26). On citera également les varices et les hématomes orbitaires et, au niveau intracrânien, les anévrismes.



**Tableau 8.8****Diagnostic différentiel méningiome/gliome**

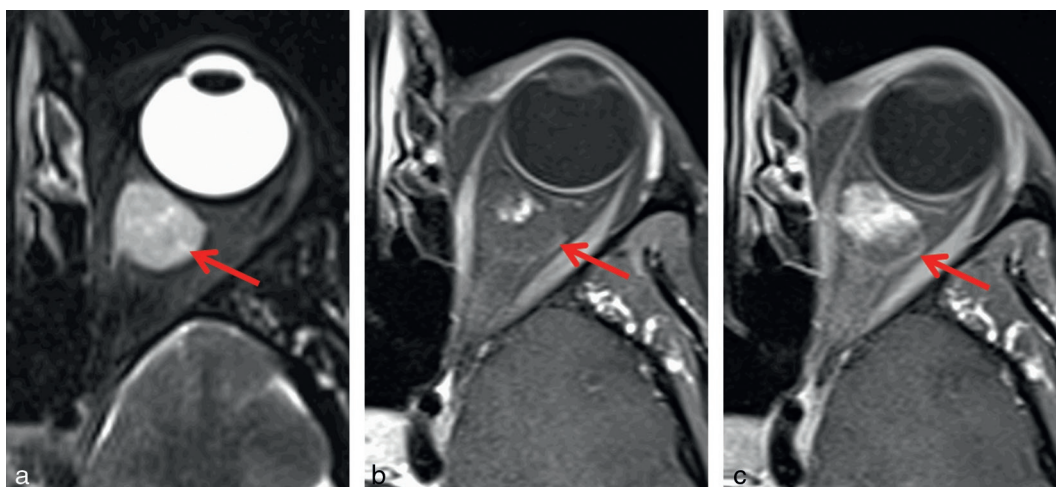
	Âge	Terrain	Clinique	Scanner	IRM	Échographie
<b>Gliome de l'enfant</b>	< 10 ans (90 % < 20 ans)	Recklinghausen +++ si bilatéral	BAV +++, exophtalmie, strabisme Évolution lente +++	Nerf optique augmenté de volume, fusiforme, bien limité, homogène ou zones kystiques avec prise de contraste	Isodense à la substance grise en T1 et T2	Réflectivité Interne basse
<b>Gliome de l'adulte</b>	40-80 ans Exceptionnel mais possible dès l'enfance	Homme	Douleurs +++ Évolution rapide, cécité, bilatéralisation, ophtalmoplégie, troubles neurologiques			
<b>Méningiome</b>	< 10 ans 40–50 ans	Femme, Recklinghausen +	BAV modérée, atteinte du champ visuel précoce	Atteinte de la gaine = aspect en « rail », calcifications, hyperostose, élargissement à l'apex	Image en « cocarde » signal tumeur > signal des fibres nerveuses Isodense aux muscles en T1, hypersignal en T2 + prise de gadolinium	Réflectivité interne haute

BAV : baisse d'acuité visuelle ; IRM : imagerie par résonance magnétique.



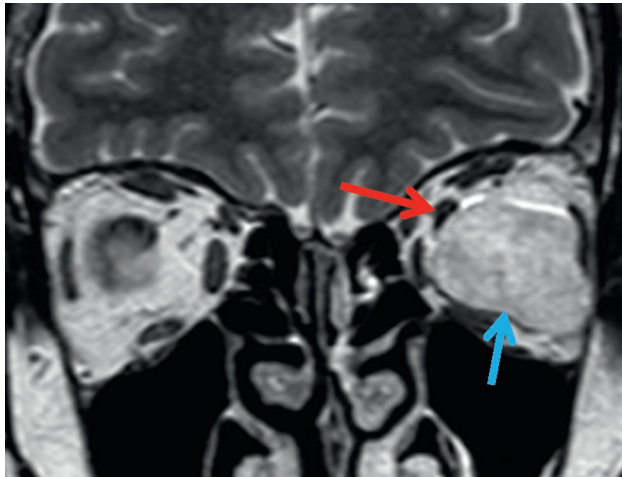
► **Figure 8.24** Petite fille de 3 ans, exophtalmie droite rapidement évolutive.

Masse tissulaire orbitaire droite homogène bien limitée (★), en hypersignal T2 (a) et T2 FATSAT (b), prenant le contraste de façon intense en T1 gadolinium (c), comprimant le nerf optique (→), responsable d'une exophtalmie de grade III. Rhabdomyosarcome orbitaire droit.



► **Figure 8.25** Angiome caverneux orbitaire gauche.

Masse tissulaire orbitaire gauche homogène bien limitée (→), en hypersignal T2 (a), rehaussée de manière progressive après injection en T1 FATSAT (b : précoce et c : tardif), caractéristique.



► **Figure 8.26** Angiome caverneux orbitaire gauche (flèche bleue) en hypersignal T2 comprimant le nerf optique (flèche rouge).

### ● Malformations, inflammations et infections

Seules les particularités de l'atteinte du nerf optique sont citées ici.

#### Dysthyroïdie

La neuropathie optique est rare (environ 5 % des cas) et grave. Elle survient essentiellement chez des patients à risque qui ont de petites orbites et une infiltration musculaire majeure et postérieure. Elle apparaît davantage chez les hommes et les sujets de plus de 50 ans; les fumeurs et diabétiques feraient des formes plus graves [1].

Clinique : l'atteinte est uni- ou bilatérale, asymétrique, avec baisse d'acuité visuelle importante, mais volontiers insidieuse même si elle est parfois brutale, déficit pupillaire afférent et dyschromatopsie précoce d'axe rouge-vert. Des signes congestifs sont volontiers associés : exophtalmie, chémosis, troubles oculomoteurs et un œdème péri-orbitaire [5]. Le fond d'œil retrouve un œdème papillaire (35 %), une pâleur papillaire (15 %), une papille normale (50 %) [4] et parfois des plis choroïdiens au pôle postérieur. Les troubles du champ visuel sont variés, parfois aggravés par une neuropathie optique glaucomateuse.

L'imagerie met en évidence le contact entre les gros muscles avec épargne tendineuse et le nerf optique. Parfois, les muscles sont minces, mais le volume de la graisse et l'exophtalmie majeurs, avec tension du nerf optique qui apparaît rectiligne, expliquent la neuropathie.

Traitement : il s'appuie sur un guide selon la gravité de l'atteinte (voir chapitre 15.1).

#### Inflammations orbitaires aiguës idiopathiques (pseudo-tumeurs inflammatoires)

L'atteinte du nerf optique est le fait d'inflammations majeures et/ou localisées à l'apex orbitaire.

Le tableau est volontiers unilatéral, récidivant avec douleurs aggravées par la mobilisation du globe et signes inflammatoires orbitaires. Il s'agit d'un diagnostic d'élimination après bilan étiologique négatif qui nécessite parfois une biopsie. La réponse à la corticothérapie est le plus souvent rapide et complète [5].

## Neuropathie optique infiltrative (tableau 8.9)

Dans les infiltrations du nerf optique, la papille est souvent blanc grisâtre, bordée d'hémorragies, avec parfois une masse visible au fond d'œil. Les mécanismes d'infiltration et de compression sont en fait souvent associés et difficiles à distinguer l'un de l'autre.

**Tableau 8.9**  
Lésions qui infiltrent le nerf optique

- Tumeurs primitives :
  - gliome du nerf optique
  - gangliogliome bénin/malin
  - tératome
  - hémangiome capillaire et hémangiome caverneux
  - hémangioblastome
- Tumeurs secondaires :
  - métastases
  - carcinome nasopharyngé et autre tumeur de proximité
  - lymphome et leucémie
- Infections et inflammations :
  - sarcoïdose
  - périnévrite idiopathique
  - infections bactériennes, virales, fongiques

### ● Infiltrations tumorales

#### Gliomes

On distingue le gliome « bénin » de l'enfant des gliomes malins de l'adulte.

#### Gliome de l'enfant

Le gliome de l'enfant est un astrocytome fibrillaire ou pilocytique, de potentiel évolutif très faible. Il survient dans environ un tiers des cas au cours d'une maladie de Recklinghausen (NF1). La tumeur respecte la gaine du nerf optique qu'elle refoule et comprime sans l'infiltrer. Son extension se fait dans toutes les directions, en particulier le long du nerf optique vers le chiasma (atteint dans plus de la moitié des cas), puis vers l'autre nerf optique (bilatéralisation évocatrice de NF1) et vers le III<sup>e</sup> ventricule et l'hypothalamus.

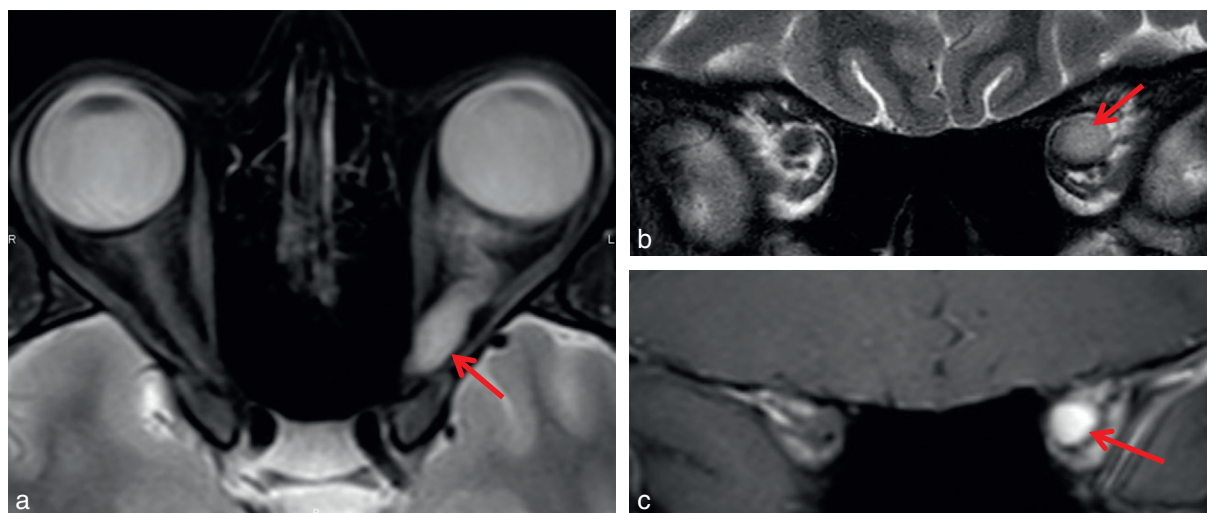
Beaucoup de gliomes sont découverts sur l'imagerie de dépistage chez des enfants NF1 asymptomatiques. Le retentissement visuel ne semble pas corrélé à la taille de la tumeur [5].

Clinique : l'association d'une hypertension intracrânienne, de signes endocriniens et de signes visuels chez un enfant de moins de 10 ans [6] est très évocatrice d'un gliome, surtout s'il est porteur d'une NF1.

On peut retrouver :

- une exophtalmie unilatérale, axiale, indolore, non réductible, non pulsatile;
- une baisse d'acuité visuelle souvent importante avec déficit du réflexe photomoteur homolatéral;
- un strabisme (par amblyopie ou compression musculaire par la masse);
- un nystagmus, surtout en cas d'extension intracrânienne du gliome, qui ressemble parfois à un spasme nutans [5, 7];
- une atteinte du champ visuel (difficile à évaluer chez l'enfant).

La papille peut être atrophique, œdémateuse ou avoir un aspect tumoral par extension de la tumeur en



► **Figure 8.27** Gliome du nerf optique gauche sur une IRM orbitaire.

Augmentation de volume du nerf optique, liée à une lésion infiltrante (→), homogène en hypersignal T2 (a, b), prenant le contraste en T1 gadolinium (c).

intraoculaire. La survenue d'occlusion veineuse rétinienne ou d'ophtalmoplégie reste exceptionnelle.

**Imagerie :** le diagnostic repose sur l'IRM qui retrouve une lésion iso-intense au parenchyme cérébral (substance grise) en T1 et iso- ou discrètement hyperintense en T2. Les zones kystiques apparaissent hyperintenses en T2 (tableau 8.8). L'extension tumorale est hyperintense en T2 et/ou après injection de gadolinium (figure 8.27). Le scanner, s'il a été pratiqué, montre un nerf optique isodense au parenchyme cérébral, augmenté de volume, fusiforme, tubulaire ou rond, à limites nettes, avec parfois des zones kystiques, prenant le contraste. L'échographie peut mesurer le diamètre du nerf.

**Évolution :** elle est très variable et non prédictible, parfois régressive. La plupart des tumeurs se développent très lentement et semblent autolimitées. Des évolutions brutales sont toutefois possibles en cas de modification des kystes ou saignements. En situation intra-orbitaire, elles sont compatibles avec une bonne acuité visuelle. Les facteurs de mauvais pronostic sont un âge inférieur à 3 ans au moment du diagnostic et l'extension hypothalamo-hypophysaire de la tumeur. Le pronostic est meilleur chez les patients NF1 [8].

**Thérapeutique :** il n'existe pas de consensus thérapeutique. Si l'acuité est conservée, une abstention thérapeutique est possible en surveillant l'absence d'extension postérieure par IRM tous les 6 mois pendant 2 ans puis tous les ans. Un bilan ophtalmologique est recommandé à 3 mois, puis tous les 6 mois pendant 18 mois à 2 ans et ensuite tous les ans [5]. Les autres options sont : la chimiothérapie de première intention qui permet de préserver la vision et d'éviter ou retarder les rayons ; la radiothérapie qui peut contrôler le volume tumoral mais est contre-indiquée chez le jeune enfant en raison de ses effets indésirables, en particulier en cas de NF1 ; plus rarement la chirurgie dans les tumeurs volumineuses, en cas d'exophtalmie sévère, de cécité, d'extension postérieure menaçant le chiasma [9].

### **Gliome de l'adulte**

Le gliome de l'adulte est rare, mais de pronostic sombre. Cet astrocytome malin ou glioblastome, qui touche surtout l'homme adulte, évolue très rapidement, atteint toujours le chiasma et s'étend aux structures nerveuses centrales adjacentes.

**Clinique :** les signes fonctionnels ne sont pas spécifiques. Une exophtalmie et un chémosis conjonctival sont retrouvés en cas d'extension orbitaire [6]. Au fond d'œil, il existe un œdème ou une atrophie optique et parfois un tableau de stase veineuse.

**Évolution et thérapeutique :** l'évolution est très rapide avec bilatéralisation en quelques semaines. L'extension à l'hypothalamus, au lobe temporal, au III<sup>e</sup> ventricule s'accompagne d'épilepsie, d'encéphalopathie, d'hémi-parésie ou de dysfonction hypothalamique. Malgré la chimiothérapie et la radiothérapie, le décès survient le plus souvent avant 15 mois [10].

### **Leucémies et lymphomes**

#### **Leucémies aiguës lymphoblastique et myéloblastique**

Les leucémies aiguës lymphoblastique (LAL) et myéloblastique (LAM) se compliquent d'infiltrations du nerf optique et de la papille. L'atteinte du nerf optique, témoin de l'extension de la maladie au système nerveux central, augmente avec la durée de survie [11]. Elle peut survenir en période de rémission.

**Clinique :** on distingue l'infiltration primaire de la papille de l'infiltration rétrolaminaire. Dans le premier cas, la papille est masquée par un infiltrat blanchâtre duveteux souvent associé à un œdème papillaire et des hémorragies péripapillaires (figure 8.28). La baisse d'acuité visuelle reste modérée en l'absence d'atteinte maculaire. En cas d'infiltration rétrolaminaire, l'œdème papillaire est associé à une importante baisse d'acuité visuelle.

**Traitement :** il est très difficile ; le nerf optique sert de sanctuaire à la leucémie qui récidive malgré un traitement associant chimiothérapie générale (barrière hémato-oculaire), radiothérapie du système nerveux central, chimiothérapie intrathécale (difficultés au passage des drogues à travers un canal optique bouché par l'infiltration tumorale et l'œdème réactionnel).

#### **Lymphome**

Différentes lésions lymphoprolifératives peuvent se développer dans l'orbite. Le plus souvent, leur croissance est lente sous forme d'une masse plus ou moins douloureuse avec ou sans signe visuel. Le bilan d'extension est





► **Figure 8.28** Infiltration papillaire gauche dans le cadre d'une leucémie aiguë lymphoblastique en rémission : halo péri-papillaire blanchâtre et hémorragies péri-papillaires.

indispensable car 30 à 50 % des patients développent un lymphome systémique, surtout en cas de forme à grandes cellules où l'on peut retrouver une atteinte palpébrale (67 %), une atteinte orbitaire (35 %), une atteinte conjonctivale (20 %). Les lymphomes orbitaires se développent souvent en rétrobulbaire et en supérieur [1]. Les lymphomes non hodgkiniens parasinusaux peuvent comprimer précocement les nerfs optiques. Sur le scanner, le lymphome apparaît comme une masse homogène, à bords réguliers, qui repousse le globe et infiltre la graisse sans érosion osseuse. En cas de développement postérieur, la tumeur peut entourer le nerf. La neuropathie optique complique essentiellement un lymphome systémique avec atteinte du système nerveux central.

Le lymphome oculo-cérébral est volontiers révélé par un tableau d'uvéite bilatérale à début tardif avec hyalite et dépôts jaunâtres rétiens. Dans ces formes une infiltration du nerf optique peut survenir au cours de l'évolution parfois en phase de rémission [5]. Une vitrectomie diagnostique permet de mettre en évidence les cellules tumorales essentiellement grands lymphocytes B et doser l'interleukine 10 (IL-10) plus élevée que l'IL-6.

## Métastases

Le nerf optique peut être comprimé par une métastase orbitaire ou infiltré par une métastase de la papille le plus souvent, associée alors à une métastase choroïdienne péri-papillaire. Les métastases isolées du nerf optique restent exceptionnelles.

### Métastases orbitaires

Elles peuvent être uniques ou multiples, uni- ou bilatérales, associées ou non à des lésions intraoculaires (atteinte de l'uvée richement vascularisée). Les métastases orbitaires représentent 8,1 % des tumeurs orbitaires et sont révélatrices dans 25 % des cas, souvent associées à des métastases pulmonaires. Toutes les structures orbitaires peuvent être atteintes (os, muscle, glande lacrymale...).

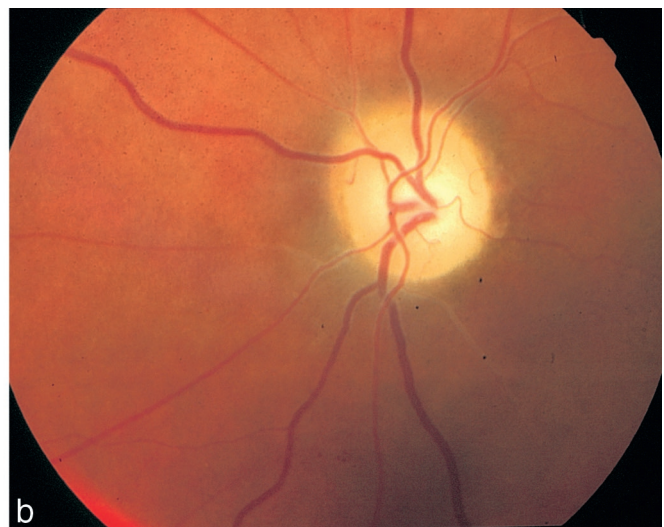
Clinique : le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments, soit le contexte clinique (cancer connu), une évolution rapide, l'association à une exophtalmie irréductible ou une énophtalmie (sein, poumon, estomac, thyroïde), une diplopie, des troubles oculomoteurs, un ptosis, une inflammation (chémosis, érythème palpébral), une atteinte du trijumeau ou d'autres nerfs crâniens (III, IV, VI) (figure 8.29).

Évolution : la survie est de l'ordre de l'année. L'étiologie du cancer primitif n'est retrouvée que dans environ 40 % des cas. Chez l'adulte, les étiologies sont dominées par le cancer du sein chez la femme (42 %) et le cancer bronchopulmonaire chez l'homme (11 %), puis les tumeurs de la prostate (8,3 %), mélanome cutané (5,2 %), gastro-intestinales (4,4 %), rénales (3,2 %), thyroïde... Chez l'enfant, on retrouve le neuroblastome, le sarcome d'Ewing, le néphroblastome, le médulloblastome.

### Métastases papillaires

Les tumeurs secondaires du nerf optique sont plus fréquentes que les tumeurs primitives, l'envahissement se produisant le plus souvent à travers la lame criblée à partir d'une tumeur intraoculaire [12].

Rares, les métastases de la papille représentent environ 5 % des métastases intraoculaires. Pathologie de l'adulte (âge moyen de découverte : 55 ans), elle touche plus souvent les femmes (80 %). Le cancer primitif



► **Figure 8.29** Métastase d'un cancer du sein.

a. Métastase du nerf optique. Infiltration du nerf optique. Sur le plan clinique, baisse visuelle à 1/10° avec des douleurs péri-oculaires. Au fond d'œil : saillie papillaire entourée d'hémorragies, avec hémorragies rétinienne à distance.

b. Aspect 3 mois plus tard après une chimiothérapie : atrophie optique. Acuité visuelle = 0.

retrouvé dans environ 40 % des cas est un cancer du sein; il peut également s'agir d'un cancer du poumon (27 %), du rein, de la prostate, de l'intestin ou encore un mélanome. Dans 20 % des cas, le primitif reste inconnu. Le pronostic est péjoratif puisque le délai moyen de survie est de 13 mois (figure 8.29a et b).

L'atteinte est exceptionnellement bilatérale.

La papille est œdémateuse avec souvent un aspect de masse blanc jaunâtre mal limitée. La compression veineuse peut provoquer une occlusion de la veine centrale de la rétine. En cas de nécrose tumorale, une hémorragie peut survenir dans le nerf optique. Des métastases choroïdiennes, masses blanc jaunâtre sous-rétiniennes surmontées de décollement séreux rétinien, sont associées dans 75 % des cas [5].

### Carcinomatose méningée

Manifestation tardive des cancers, surtout du sein et du poumon, elle est volontiers associée à l'atteinte de plusieurs nerfs crâniens. Les nerfs le plus souvent atteints sont les nerfs oculomoteurs VI et III puis le nerf facial, le trijumeau, l'acoustique. L'infiltration du nerf optique par prolifération de cellules malignes dans l'espace sous-arachnoïdien complique les méningites carcinomateuses dans 15 % des cas au moins. Quand la prolifération cellulaire s'étend autour du nerf optique, un mécanisme compressif peut s'ajouter [5]. La baisse de vision peut être isolée cliniquement ou associée aux signes de méningite carcinomateuse. Elle peut survenir brutalement, être uni- ou bilatérale et conduire à la cécité en quelques jours. Il faut souvent renouveler la ponction lombaire pour retrouver les cellules carcinomateuses. L'IRM montre un élargissement et une prise de contraste du nerf optique. Le traitement repose sur la chimiothérapie.

Le pronostic reste très sombre.

### ● Infiltrations non tumorales

#### Sarcoïdose

La sarcoïdose est responsable de diverses atteintes du nerf optique : névrite optique antérieure ou postérieure, compression ou infiltration par un granulome non

caséux, neuropathie ischémique. L'atteinte peut être uni- ou bilatérale dans un tableau inflammatoire intraoculaire ou une neurosarcoïdose. Au fond d'œil, l'élévation de la papille peut être sectorielle avec nodule blanc jaunâtre. Il existe volontiers une dilatation des vaisseaux de la tête du nerf optique et parfois des hémorragies péri-papillaires. La cortico-dépendance d'une névrite optique doit faire suspecter et éliminer une sarcoïdose [5].

#### Tuberculose

La tuberculose peut provoquer une papillite. Quelques cas d'infiltrations des voies visuelles antérieures avec tuberculome sont rapportés dans la littérature au cours de méningites tuberculeuses. Des infiltrations directes du nerf optique par *Cryptococcus neoformans* ont également été retrouvées chez des patients ayant une méningite à cryptocoque au cours du Sida [5].

#### Références

- [1] Adenis JP, Morax S. Pathologie orbitopalpébrale. Rapport de la Société française d'ophtalmologie. In : Paris : Masson; 1998. p. 495-651.
- [2] American Academy of Ophthalmology. Cours de sciences fondamentales et cliniques. Traduit sous l'égide de la SFO. In : Neuro-Ophthalmologie. 2009-2010. p. 138-9 Section 5.
- [3] Ducasse A. Tumeurs de l'orbite de l'adulte. In : Ophthalmologie. *Encycl Méd Chir*, Paris : Elsevier; 1996. p. 1-20 21-650-A-20.
- [4] Kline LB. Optic nerve disorders. Ophthalmology monographs. In : Slavin ML, editor. Compression of the anterior visual pathways. New York : American Academy of Ophthalmology; 1996. p. 91-131 chap 6.
- [5] Chan JW. Optic nerve disorders. Diagnosis and management. In : Springer; 2010. p. 88-129.
- [6] Liu GT, Volpe NJ, Galetta SL. Visual loss : optic neuropathies. In : Neuro-ophthalmology diagnosis and management. Philadelphia : Saunders; 2001. p. 155-66.
- [7] Dutton JJ. Gliomas of the anterior visual pathway. *Surv Ophthalmol* 1994; 38 : 427-52.
- [8] Dodgshun AJ, Elder JE, Hansford JR, et al. Long-term visual outcome after chemotherapy for optic pathway glioma in children : site and age are strongly predictive. *Cancer* 2015; 121 : 4190-6.
- [9] Varan A, Batu A, Cila A, et al. Optic glioma in children : a retrospective analysis of 101 cases. *Am J Clin Oncol* 2013; 36 : 287-92.
- [10] Mishra MV, Andrews DW, Glass J, et al. Characterization and outcomes of optic nerve gliomas : a population-based analysis. *J Neurooncol* 2012; 107 : 591-7.
- [11] Hirotohi N, Hiromu M, Hideyuki O, et al. Leukemic involvement of the optic nerve. *Am J Ophthalmol* 1988; 105 : 294-8.
- [12] Christmas NJ, Mead MD, Richardson EP, et al. Secondary optic nerve tumors. *Surv Ophthalmol* 1991; 36 : 196-206.

## Neuropathies optiques traumatiques

C. Cochard

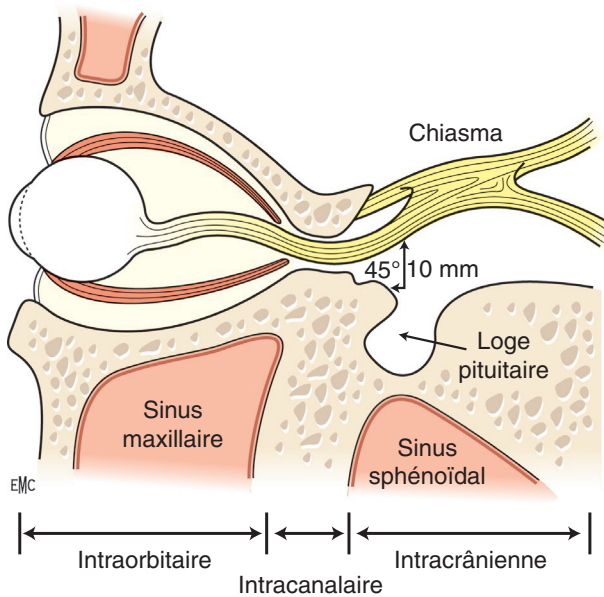
Les études relatent qu'une neuropathie optique traumatique survient dans 0,5 à 5 % des traumatismes crâniens (TC), et jusqu'à 10 % des patients avec des fractures craniofaciales. Une neuropathie optique traumatique peut survenir en cas de traumatisme violent céphalique mais se rencontre aussi dans des chocs minimes en particuliers faciaux. Les patients sont le plus souvent de jeunes hommes victimes d'accidents de la voie publique (voiture, vélo...) [1].

Le nerf optique présente quatre portions entre l'œil et le chiasma : intraoculaire, intra-orbitaire, intracanalair et intracrânienne (figures 8.30 et 8.31). Une lésion d'une de ces quatre portions donne une neuropathie optique

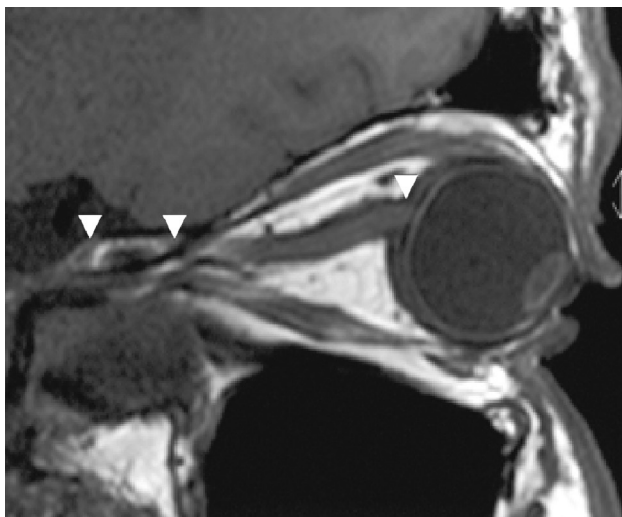
traumatique; plus l'atteinte est proche de l'œil, plus l'atrophie optique est précoce. Le mécanisme du traumatisme, direct ou indirect, et les différences de vascularisation et de proximité avec les structures osseuses orbitaires entre ces quatre portions expliquent les différents tableaux cliniques [2].

Le diagnostic est avant tout clinique et peut être retardé, notamment en cas de trouble de la vigilance associé. Il existe une baisse d'acuité visuelle homolatérale pouvant aller jusqu'à la cécité. L'examen clinique retrouve un déficit pupillaire afférent homolatéral relatif (signe de Marcus-Gunn), en dehors d'atteintes bilatérales ou de traumatisme neurologique associé [3].





► **Figure 8.30** Vue sagittale des portions intra-orbitaire, intra-canaulaire et intracrânienne du nerf optique.



► **Figure 8.31** IRM T1 : coupe sagittale permettant de visualiser les différentes portions du nerf optique.

L'atteinte du champ visuel est variable mais typiquement unilatérale, plus ou moins étendue jusqu'à l'amputation du champ visuel, sans respect du méridien vertical, l'apex du déficit est tourné vers la tache aveugle (aspect en « éventail » ; figure 8.32a).

## Tableaux cliniques

En fonction de la localisation de l'atteinte et du mécanisme, on distingue trois tableaux : l'avulsion du nerf optique, le traumatisme direct et le choc indirect ou contusion.

### ● Avulsion du nerf optique

Forme la plus rare de traumatisme du nerf optique, elle correspond à une séparation totale ou partielle du nerf à la base du globe oculaire. Elle peut être liée à une plaie

pénétrante de type arrachement, section (par exemple par arme blanche, balles, éclats d'obus, club de golf, etc.) au niveau de la lame criblée [1], mais le plus souvent elle est due à un traumatisme sans plaie (rotation ou déplacement antérieur brutal du globe oculaire). L'avulsion totale provoque une cécité immédiate complète et définitive. La pupille est en mydriase aréactive. Le fond d'œil, souvent masqué par une hémorragie intravitréenne, montre la lame criblée déchirée, une séparation totale entre vitré, rétine d'une part et disque optique d'autre part et une interruption de la circulation rétinienne. Plus tard, le trou est comblé par du tissu glial.

L'avulsion partielle se traduit par une amputation immédiate du champ visuel avec une baisse d'acuité visuelle variable. Le fond d'œil retrouve une dépression segmentaire de la papille, bordée par des hémorragies péri- ou prépapillaires, et parfois une rupture choroïdienne concentrique à la papille. À l'angiographie, le segment déprimé de la papille reste sombre ; il existe une hypoperfusion segmentaire [4].

Le scanner montre le déplacement du nerf optique dans l'orbite et son détachement du globe et l'échographie B une diminution du signal de la tête du nerf, avec un recul de la lame criblée par rapport à la sclère et des échos supplémentaires en arrière correspondant au nerf optique.

### ● Neuropathie optique liée à un traumatisme direct

La blessure du nerf optique ou de sa gaine est liée à la pénétration orbitaire par un objet plus ou moins pointu (arme blanche, aiguille), un corps étranger ou encore par des esquilles osseuses lors des fractures orbitaires et du canal optique.

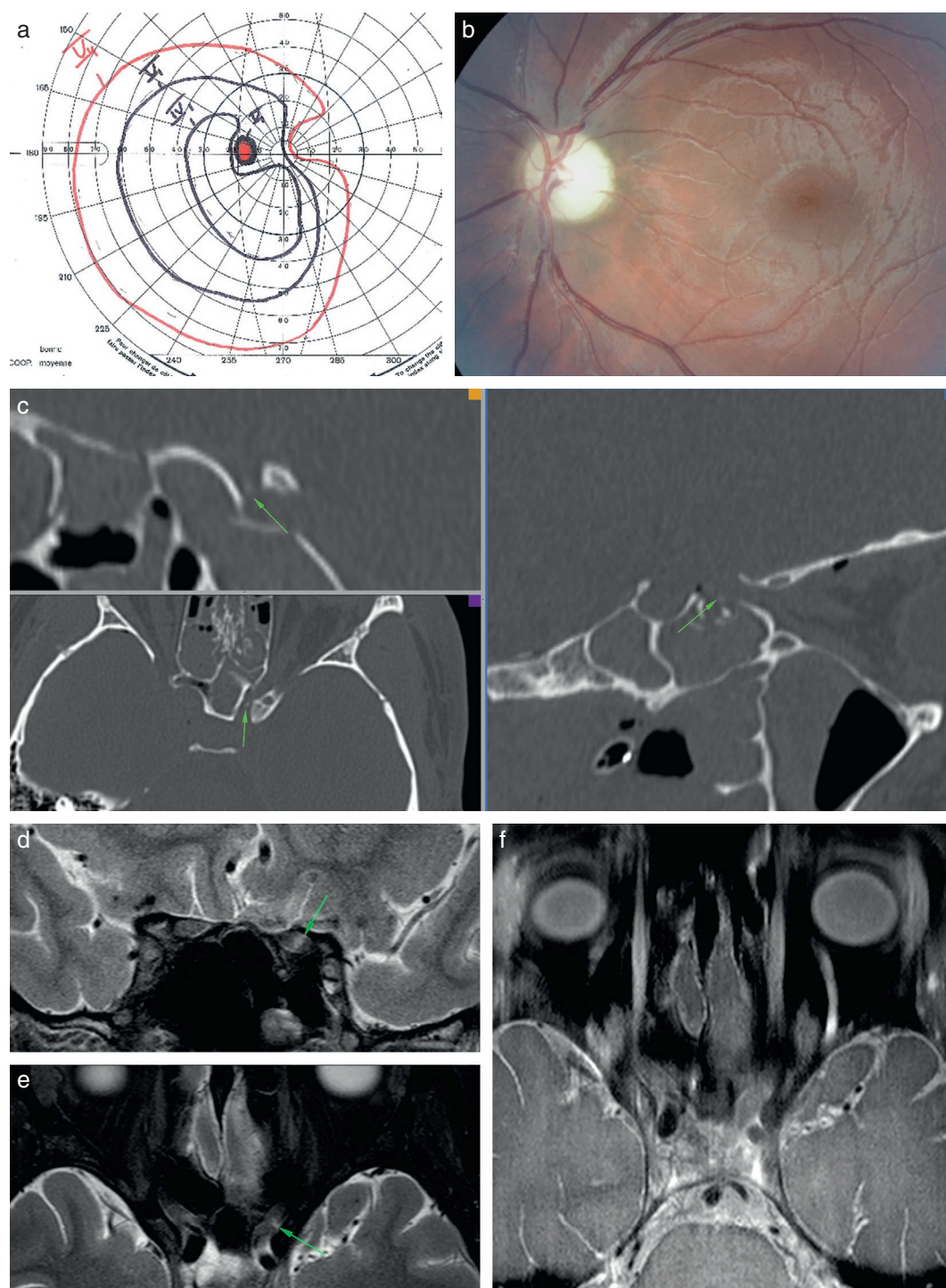
Si le nerf est blessé en avant de l'entrée de l'artère centrale de la rétine, la perte visuelle est immédiate dans un tableau d'occlusion de l'artère centrale de la rétine. S'il est blessé en arrière, le fond d'œil peut montrer un œdème papillaire par blocage du flux axonal. À distance survient une pâleur papillaire (figure 8.32b). Le pronostic est pauvre mais quelques cas d'amélioration visuelle secondaire ont été décrits.

On en rapproche les lésions directes du nerf optique ou de sa gaine lors d'anesthésies rétrobulbaires [5] et après chirurgie endonasale (ethmoïdectomies postérieures), par effraction du mur latéral à proximité de l'apex orbitaire. En cas d'emphysème ou d'hématome intra-orbitaire après chirurgie endonasale, un examen oculaire soigneux est indispensable. Le scanner élimine l'existence d'un hématome compressif à évacuer [6].

### ● Neuropathie optique par choc indirect ou contusion du nerf optique

C'est le mécanisme le plus fréquent. Elle survient parfois après un traumatisme orbitaire minime. Il n'existe pas de corrélation parfaite entre l'imagerie et la clinique. La neuropathie est le plus souvent ipsilatérale au traumatisme qui touche généralement la région sus-orbitaire externe ou orbitomalaire [7]. Il peut exister un intervalle libre avec baisse d'acuité visuelle secondaire quelques jours ou semaines après le choc. Le fond d'œil est le plus souvent normal au début, puis apparaît une pâleur papillaire et une perte des fibres après 3 à 8 semaines confirmée sur les mesures du RNFL en OCT.





**Figure 8.32** Jeune homme de 22 ans : traumatisme crânien à la suite d'un accident de la voie publique avec perte de connaissance.  
 a. Baisse de l'acuité visuelle de l'œil gauche constatée au réveil : compte les doigts à 50 cm. DPAR gauche avec FO normal. Le champ visuel de Goldmann retrouve une amputation nasale incluant le point de fixation.  
 b. Fond d'œil gauche 3 mois plus tard alors que l'acuité visuelle est inchangée.  
 c. Images du scanner avec des coupes en fenêtre osseuse : fracture du canal optique gauche avec esquilles osseuses (en vert).  
 d-f. Images IRM séquence T2 en coupes coronale (d) et axiale (e, f) qui retrouvent une section partielle du nerf optique en hypersignal T2 en regard de la fracture (flèche verte).

L'atteinte est souvent localisée dans la portion canalaire où la vascularisation est terminale. Le mécanisme incriminé est la transmission d'une onde de choc entre le visage ou le crâne et le fond de l'orbite [8]. La déformation du cadre osseux orbitaire dans certains traumatismes crâniens pourrait suffire à induire la neuropathie optique.

L'atteinte immédiate correspondrait à une déchirure du nerf lui-même ou de sa gaine avec un hématome, une contusion, voire une nécrose du nerf. L'atteinte secondaire serait liée à une ischémie par compression vasculaire liée à un œdème dans le canal optique inextensible. La fixité du nerf dans sa portion intracanaulaire s'oppose à sa mobilité intracrânienne et intra-orbitaire.

**Tableau 8.10**  
Différents types de neuropathies optiques traumatiques d'après Chan [2]

Type d'atteinte	Pathogénie	Signes cliniques	Prise en charge
Directe	<ul style="list-style-type: none"> <li>Plaie directe du NO avec section complète ou non</li> <li>Contusion NO</li> <li>Compression par hémorragie ou corps étranger</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>BAV initiale variable, aggravation fréquente secondaire</li> <li>« Syndrome des loges » orbitaire lié à une hémorragie</li> <li>Élargissement de la gaine du NO sur l'imagerie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Exérèse chirurgicale d'un corps étranger</li> <li>Canthotomie externe et cantholyse pour drainer un hématome sous-périosté</li> <li>Fenestration de la gaine du NO si hématome dans la gaine confirmée par IRM</li> </ul>
Indirecte antérieure	<ul style="list-style-type: none"> <li>Rare</li> <li>Rotation brutale et déplacement antérieur du globe</li> <li>Choc au niveau de la lame criblée</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Hémorragie prépapillaire intravitréenne</li> <li>Avulsion partielle ou totale de la tête du NO</li> <li>OACR, congestion veineuse, œdème papillaire et/ou rétinien</li> </ul>	Vérifier absence de rupture du globe ou arrachement musculaire
Indirecte postérieure	<ul style="list-style-type: none"> <li>Traumatisme frontal ou médiofacial</li> <li>Cause la plus fréquente de NO traumatique</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>BAV immédiate le plus souvent, mais atteinte retardée ou progressive possible</li> <li>DPAR</li> <li>Dyschromatopsie, FO normal initialement</li> <li>Atteinte CV variable</li> <li>Perte de conscience initiale et fractures faciales fréquentes</li> <li>Sévérité de la NO non corrélée à la fracture du canal optique sur imagerie</li> </ul>	
Chiasmatique	Traumatisme crânien sévère ou traction sur les globes oculaires	<ul style="list-style-type: none"> <li>Acuité visuelle centrale parfois normale</li> <li>déficit du CV variable</li> <li>Anosmie, diabète insipide, trouble endocrinien</li> <li>Fracture de la base du crâne</li> <li>Déficit neurologique</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Traitement neurochirurgical selon atteinte intracrânienne</li> <li>Pas de traitement de la neuropathie optique</li> </ul>

BAV : baisse de l'acuité visuelle; CV : champ visuel; DPAR : déficit pupillaire afférent relatif; FO : fond d'œil; NO : nerf optique; OACR : occlusion de l'artère centrale de la rétine.

L'acuité visuelle est le meilleur indicateur de l'acuité visuelle finale. Les autres facteurs de mauvais pronostic sont le trouble de conscience initial, l'absence de remontée d'acuité visuelle après 48 heures, la présence d'une fracture du canal optique sur l'imagerie, l'absence prolongée de réponse aux PEV (tableau 8.10) [8-11].

## Bilan d'imagerie

Le scanner cérébral et orbitaire (avec des clichés en fenêtres osseuses, coupes fines, multiplans), est le meilleur examen pour visualiser les anomalies osseuses, en particulier les fractures du canal orbitaire qui sont de mauvais pronostic (figure 8.32c). L'IRM visualise mieux les tissus mous et une anomalie de signal du nerf optique (figure 8.32d à f) sera recherchée; elle est parfois demandée après avoir éliminé la présence d'un corps étranger métallique. L'angiographie, voire une échographie B, peut être utile. Les PEV confirment l'atteinte du nerf optique et ont un intérêt médico-légal et pronostique [7].

## Prise en charge des neuropathies optiques traumatiques

Elle est difficile et controversée, car aucun traitement n'a fait la preuve de son efficacité.

La surveillance est préconisée dans les atteintes modérées [7], en raison de la possibilité de récupérations spontanées.

Les bolus intraveineux de méthylprednisolone relayés par de la cortisone *per os* selon le protocole appliqué aux traumatismes médullaires [2] ont été étudiés dans l'inter-

national optic nerve trauma study (IONTS) et n'ont pas fait la preuve de leur efficacité; de plus, ils sont contre-indiqués en cas de traumatisme crânien grave ou de plaie oculaire, car ils font courir un risque infectieux [8, 11].

Pour certains cependant, la corticothérapie « mégadoses » pendant 24 à 72 heures reste indiquée en cas de contusion ou baisse progressive d'acuité visuelle et après discussion avec le patient. Elle doit être arrêtée en l'absence d'amélioration visuelle rapide.

Le traitement chirurgical est une décompression canalaire; son indication associée ou non à la corticothérapie reste controversée. Les espoirs thérapeutiques actuels reposent sur la neuroprotection et la lutte contre l'apoptose.

### Références

- [1] Steinsapir KD, Goldberg R. Traumatic optic neuropathies. In : Miller NR, Newman NJ, editors. Walsh & Hoyt's clinical neuroophthalmology. Baltimore : Williams & Wilkins; 1998. p. 715-39.
- [2] Chan JW. Optic nerve disorders. Diagnosis and management. Springer; 2010. p. 130-49.
- [3] Hamard H, Chevalereaud J, Rondot P. Neuropathies optiques. Rapport de la Société française d'ophtalmologie. In : 1986. p. 395-411.
- [4] Lanning B. Optic nerve disorders. Ophthalmology monographs 10. Am Acad Ophthalmol 1996; 9 : 179-97.
- [5] Horton JC, Hoyt WF, Foreman DS, et al. Confirmation by magnetic resonance imaging of optic nerve injury after retrobulbar anesthesia. Arch Ophthalmol 1996; 114 : 351-3.
- [6] Spoor TC. Atlas of optic nerve disorders. Traumatic optic neuropathies 1992; 7 : 79-90.
- [7] Kuraman AM, Sundar G, Chye LT. Traumatic optic neuropathy : a review. Cranio maxillofac Trauma Reconstr 2015; 8 : 31-41.
- [8] Levin LA, Beck RW, Joseph MP, et al. The treatment of traumatic optic neuropathy. The International Optic Nerve Trauma Study. Ophthalmology 1999; 106 : 1268-77.
- [9] Feist RM, Kline LB, Morris RE, et al. Recovery of vision after presumed direct optic nerve injury. Ophthalmology 1987; 94 : 1567-9.
- [10] Marouf L, Azar DT. Reversible visual loss following optic nerve injury. Ann Ophthalmol 1985; 17 : 582-4.
- [11] Yu-Wai-Man P. Traumatic optic neuropathy – Clinical features and management issues. Taiwan J Ophthalmol 2015; 5 : 3-8.

# Neuropathies optiques glaucomateuses

C. Lamirel

Traditionnellement, le glaucome n'est pas enseigné dans le cadre de la neuro-ophtalmologie et il constitue une surspécialité de l'ophtalmologie à lui seul [1]. Dans la pratique, le glaucome fait partie des diagnostics différentiels de toute neuropathie optique quelle que soit la pression intra-oculaire (PIO). D'une part, le glaucome est la neuropathie optique la plus fréquente et la première cause de cécité irréversible dans le monde ; sa prévalence est variable : 1,4 % dans la population asiatique, 2,1 % dans la population caucasienne et augmente jusqu'à 4,2 % dans la population noire. D'autre part, c'est l'une des rares neuropathies optiques qui bénéficie d'un traitement spécifique et en son absence, l'atteinte glaucomateuse va se poursuivre insidieusement. Le glaucome est une pathologie chronique et il n'est pas rare qu'une autre neuropathie optique puisse s'y associer ; le clinicien devra savoir faire la part des choses. Enfin une hypertension oculaire (HTO) peut venir compliquer la prise en charge d'une neuropathie optique non glaucomateuse, en particulier après un traitement corticoïde.

## Définition

Il n'y a pas de définition standard du glaucome, car ce terme regroupe des tableaux cliniques très différents. Une définition possible est celle d'une neuropathie optique le plus souvent progressive qui se manifeste par des anomalies caractéristiques de la papille optique et du champ visuel [2]. Il faut remarquer que l'HTO ne fait pas partie de la définition du glaucome même si elle en est le principal facteur de risque et un point d'appel important. Le clinicien devra reconnaître la neuropathie optique glaucomateuse quelle que soit la PIO, car d'authentiques glaucomes surviennent alors que la PIO est normale et beaucoup de glaucomes à PIO élevée n'ont pas d'HTO au moment du diagnostic. Plus rarement, une neuropathie non glaucomateuse va pouvoir survenir au décours d'une hypertension. Ainsi devant un tableau complexe, il faut raisonner à partir de la neuropathie optique et indépendamment de la PIO. Ce n'est que dans un deuxième temps qu'on recherchera tous les facteurs de risque, les signes cliniques et paracliniques orientant vers un glaucome : PIO, cornée fine, angle iridocornéen étroit, etc.

## Présentation clinique

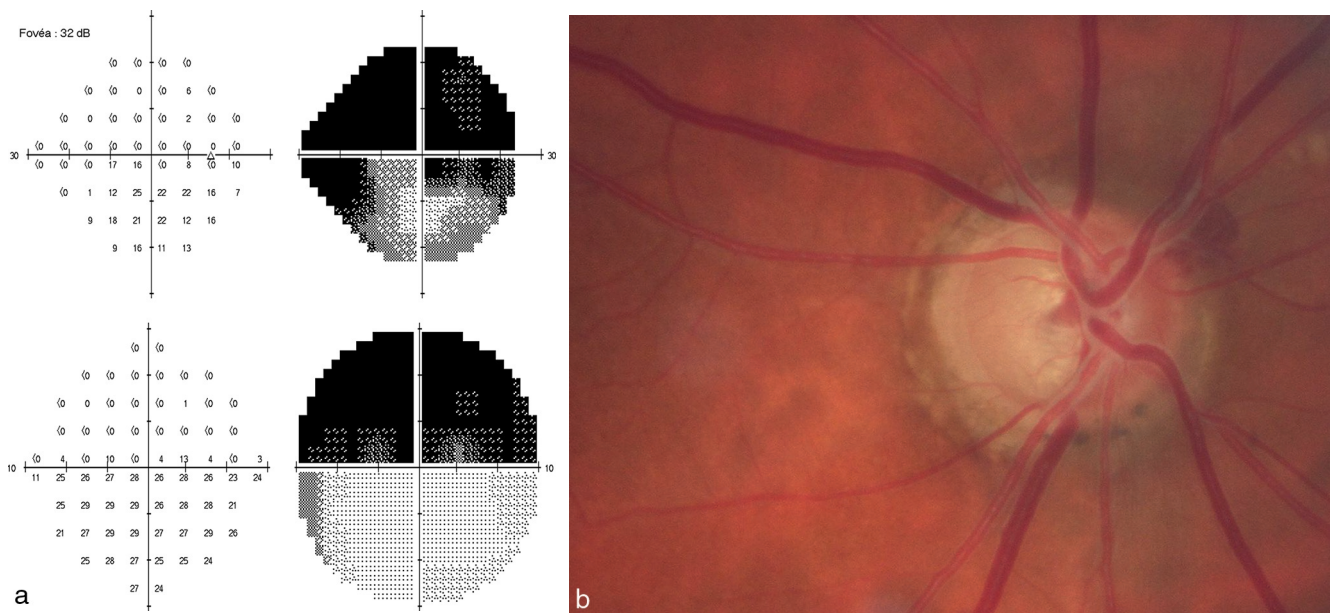
On peut reconnaître au glaucome trois grandes caractéristiques.

L'atteinte visuelle est fasciculaire et elle épargne l'acuité visuelle, la vision des couleurs et le seuil

fovéolaire jusqu'aux stades très avancés de la maladie. De ce fait, les patients sont longtemps asymptomatiques jusqu'à ce que le scotome s'étende dans la partie très centrale de la vision pouvant alors provoquer une découverte « brutale » du déficit visuel pourtant présent depuis des années. Le déficit du champ visuel commence volontiers en nasal réalisant un « ressaut nasal » qui va s'étendre pour former un déficit arciforme. Le scotome va ensuite progresser vers le point de fixation et vers la périphérie du champ visuel. Même lors d'un déficit altitudinal étendu, l'acuité visuelle, la vision des couleurs et le seuil fovéolaire seront normaux (figure 8.33). Ces trois éléments ne vont commencer à baisser que lorsque les scotomes encadrent le point de fixation sur les quatre quadrants d'un champ visuel dans les 10° centraux. Cette atteinte n'est pas spécifique du glaucome. La neuropathie optique secondaire à l'œdème de stase chronique, les *drusen* papillaires et les neuropathies optiques ischémiques aiguës non artéritiques peuvent également donner un déficit altitudinal ou fasciculaire avec épargne relative de l'acuité visuelle, du seuil fovéolaire et de la vision des couleurs. Mais l'histoire clinique et l'aspect de la tête du nerf optique permettent de redresser le diagnostic (tableau 8.11). Une occlusion de branche de l'artère centrale de la rétine peut donner le même type d'atteinte altitudinale du champ visuel et c'est l'OCT maculaire qui permettra de faire le diagnostic lorsque celui-ci n'a pu être fait à la phase aiguë.

L'aspect excavé de la papille va également orienter le diagnostic. L'évaluation de la tête du nerf optique est bien décrite dans les ouvrages consacrés aux glaucomes et sera réalisée après dilatation pupillaire (figure 8.34) [3]. Il faut d'abord mesurer la taille de la papille. Dans le cas des petites papilles (diamètre vertical = 1,5 mm), l'excavation glaucomateuse n'apparaîtra qu'à un stade avancé. Une petite excavation sur une petite papille doit déjà faire suspecter un glaucome si l'atteinte visuelle et l'histoire clinique sont compatibles. À l'inverse, la présence d'une grande excavation sur une grande papille n'est pas forcément pathologique (diamètre vertical = 2,2 mm). L'excavation papillaire est parfois difficile à reconnaître dans les papilles des myopes forts et dans les grandes diversions papillaires. Il faut ensuite évaluer la part respective de la pâleur et de l'excavation : dans le glaucome, l'anneau neurorétinien restant est bien coloré, alors qu'il est classiquement pâle dans les autres causes de neuropathie optique. Cette différence n'est pas toujours facile à détecter lorsque l'excavation est en pente douce en particulier dans les glaucomes à pression normale des sujets âgés. L'existence d'une hémorragie du bord neurorétinien est un aspect très évocateur d'une neuropathie optique glaucomateuse, elle est même plus fréquente dans le glaucome à pression normale. La position du scotome doit correspondre à la localisation de l'atteinte de la papille ou de la couche des fibres optiques et une dissociation importante entre structure





► **Figure 8.33** Exemple de champ visuel et de papille dans le cadre d'une neuropathie glaucomateuse.

a. Champ visuel d'un œil droit glaucomateux correspondant à la papille en b. En haut, le champ visuel des 24° centraux montre un déficit altitudinal supérieur absolu et un ressaut nasal inférieur. Malgré une atteinte majeure, le seuil fovéolaire est normal. En bas, le champ visuel des 10° centraux montre que le déficit altitudinal supérieur affleure le point de fixation. La PIO prise à l'air était normale (16 mmHg), ce qui a fait errer le diagnostic. Prise à l'aplanation le même jour, la PIO était de 23 mmHg pour une pachymétrie cornéenne fine de 470  $\mu$ m. b. La papille droite correspondante montre une excavation glaucomateuse typique avec perte de l'anneau neurorétinien en temporal supérieur et inférieur. L'anneau neurorétinien restant en nasal est bien coloré et il existe une hémorragie péripapillaire en nasal supérieur.

et fonction doit faire évoquer une atteinte non glaucomateuse. Enfin, il faut savoir que certaines neuropathies optiques non glaucomateuses vont pouvoir s'excaver (tableau 8.12), mais généralement dans ces situations, la pâleur papillaire associée, l'histoire clinique et l'atteinte visuelle permettent de les différencier d'un glaucome.

Le glaucome est une neuropathie optique progressive et même lentement progressive en dehors des glaucomes aigus. Si les caractéristiques précédentes ne permettent pas de clairement poser le diagnostic de glaucome, il peut être utile de suivre le patient et de répéter le champ visuel pour voir si le déficit visuel progresse (par exemple tous les 4 mois les 2 premières années, puis tous les 6 mois pendant encore 3 ans). Si le bilan de neuropathie optique non glaucomateuse est négatif (en particulier s'il a éliminé une cause compressive) et que le déficit progresse, un glaucome doit être soupçonné (figure 8.34). Si après 5 ans de suivi sans traitement, il n'y a pas eu de progression détectée, il ne s'agit probablement pas d'un glaucome (ou alors il est à progression lente) et la surveillance peut être allégée tous les ans ou tous les 2 ans. Cette attitude n'est bien sûr possible que si le déficit visuel est léger ou modéré et à distance du point de fixation; dans le cas contraire, un traitement hypotonisant pourra être proposé d'emblée.

## Bilan

Si l'atteinte visuelle ou l'aspect de la papille évoquent un glaucome, le bilan devra rechercher une explication possible à ce glaucome. L'interrogatoire devra rechercher des antécédents familiaux de glaucome, un traitement prolongé ou fréquent par corticoïdes. Le clinicien devra particulièrement rechercher en lampe à fente une dispersion pigmentaire (pigment sur l'endothélium

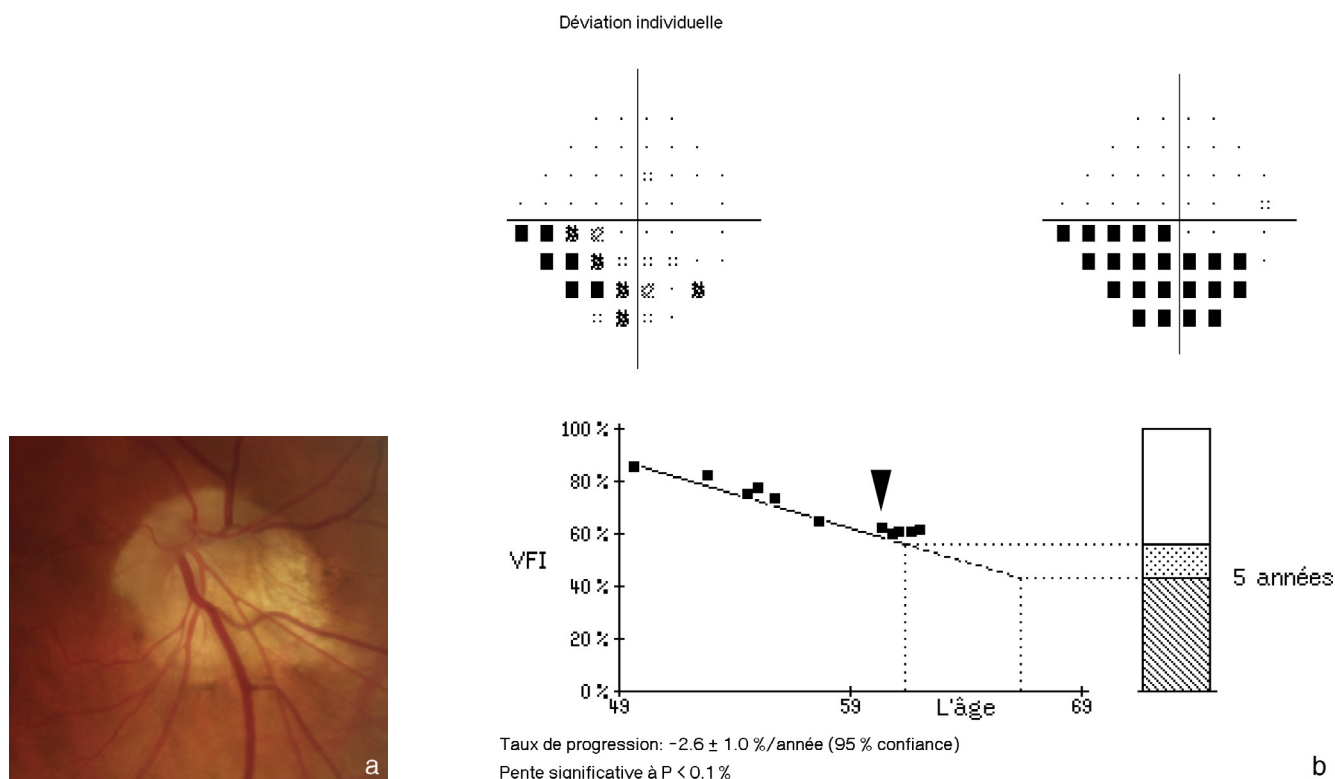
et transillumination irienne) et des signes de pseudo-exfoliation capsulaire (PEC) sur le bord de la pupille et après dilatation pupillaire, sur la face antérieure du cristallin ou d'un implant intra-oculaire. La PIO devra être mesurée au tonomètre de Goldmann et pas seulement au tonomètre à l'air car des différences importantes sont possibles. Elle sera mesurée à chaque consultation (et si possible à différents moments de la journée) pour détecter un pic d'HTO. Au mieux une courbe diurne de la PIO sera obtenue. La gonioscopie sera réalisée systématiquement et pas seulement si la chambre antérieure paraît étroite. Elle peut révéler un iris plateau, une dispersion pigmentaire, une ligne de Sampaolesi dans la PEC. La pachymétrie cornéenne est indispensable à la compréhension de la pression mesurée au tonomètre de Goldmann. L'Ocular Response Analyser peut compléter le bilan de la biomécanique de la cornée par la mesure de son hystérésis souvent inférieur à 10 dans le glaucome à pression normale. L'échographie ultra-haute fréquence (ultrabiomicroscopie ou UBM) est surtout utile quand la gonioscopie est difficile ou pour documenter l'anatomie de l'angle iridocornéen. Les rétinophotographies de la papille permettent de détecter plus fréquemment les hémorragies du bord neurorétinien assez spécifiques du glaucome, et facilitent la surveillance de l'excavation papillaire. Le champ visuel et l'OCT de la couche des fibres optiques seront répétés sur la même machine pour pouvoir comparer les examens. S'ils sont disponibles, les logiciels d'analyse automatique de la progression sont une aide précieuse pour détecter et mesurer une progression dans le temps du déficit du champ visuel ou de l'amincissement de la RNFL.

En cas de suspicion de glaucome à pression normale, le bilan neuro-ophtalmologique devra éliminer les autres causes de neuropathie optique et en particulier une compression des voies visuelles.

**Tableau 8.11**

**Principaux diagnostics différentiels des atteintes visuelles prédominant en périphérie du champ visuel et épargnant l'acuité visuelle, le seuil fovéolaire et la vision des couleurs**

Étiologie	Éléments discriminants
Glaucome	<ul style="list-style-type: none"> <li>Excavation papillaire</li> <li>Hémorragie papillaire</li> <li>Progression lente</li> </ul>
Cédème papillaire chronique de stase	<ul style="list-style-type: none"> <li>Cédème papillaire chronique</li> <li>Progression lente</li> </ul>
Drusen papillaire	<ul style="list-style-type: none"> <li>Atteinte très périphérique en doigt de gant</li> <li>Pas de progression ou progression par à-coups</li> <li>Drusen visibles en autofluorescence, OCT papillaire, ou échographie oculaire</li> </ul>
Neuropathie optique ischémique antérieure aiguë non artéritique	<ul style="list-style-type: none"> <li>Dans les formes altitudinales</li> <li>Cédème papillaire à la phase aiguë</li> <li>Petite papille pleine à risque</li> <li>Pâleur, pas d'excavation</li> <li>Stabilité de la vision après la disparition de l'œdème</li> </ul>
Neuropathie optique ischémique antérieure par hypovolémie ( <i>shock-induced optic neuropathy</i> )	<ul style="list-style-type: none"> <li>Contexte de réanimation, coma, chirurgie lourde avec perte sanguine importante</li> <li>Cédème papillaire à la phase aiguë</li> <li>Encoche très localisée du bord neurorétinien à la phase séquellaire</li> <li>Absence de progression</li> </ul>
Occlusion de branche de l'artère centrale de la rétine	<ul style="list-style-type: none"> <li>Apparition brutale</li> <li>Cédème ischémique blanc de la rétine à la phase aiguë</li> <li>Pas de progression</li> <li>OCT maculaire à la phase séquellaire : perte de la lamination normale des couches de la rétine interne</li> </ul>
Rétinite pigmentaire	<ul style="list-style-type: none"> <li>Héméralopie</li> <li>Antécédents familiaux</li> <li>Ostéoblastes en périphérie rétinienne</li> <li>Diminution du calibre des vaisseaux</li> </ul>
Anorganique	<ul style="list-style-type: none"> <li>Contexte clinique</li> <li>Mauvaise fiabilité des champs visuels</li> <li>Dissociation entre l'atteinte du champ visuel et la normalité du bilan neuro-ophtalmologique</li> </ul>



**Figure 8.34** Exemple de champ visuel et de papille dans le cadre d'une neuropathie glaucomateuse associée à une dysversion papillaire.

a. Papille droite glaucomateuse correspondant au champ visuel en b. La dysversion importante et l'atrophie péri-papillaire empêchent la reconnaissance d'une excavation papillaire.

b. Champ visuel correspondant. En haut à gauche, le champ visuel initial montre un déficit arciforme inférieur qui s'est étendu vers la papille et vers le point de fixation comme on peut le voir sur le champ visuel final présenté en haut à droite. En bas, l'analyse de progression du CV montre une dégradation lentement progressive du champ visuel permettant de porter le diagnostic de glaucome à pression normale chez cette patiente avec une PIO moyenne de 16 mmHg avec une pachymétrie cornéenne de 540  $\mu$ m. L'introduction d'un traitement hypotonisant par analogue des prostaglandines (tête de flèche) a permis de stabiliser le glaucome.

**Tableau 8.12****Principales neuropathies optiques avec excavation papillaire pathologique**

- Glaucome
- Neuropathie optique héréditaire de Leber et atrophie optique dominante
- Neuropathie optique ischémique antérieure aiguë artéritique
- Neuropathie optique ischémique antérieure par hypovolémie (*shock-induced optic neuropathy*)
- Compression du nerf optique
- Neuropathie optique toxique : éthambutol, méthanol, éthylène glycol
- Neuropathie optique traumatique
- Neuropathie optique radique
- Neuropathies optiques inflammatoires sévères notamment associées à la neuromyéélite optique de Devic

## Prise en charge

Le traitement consiste à baisser la PIO de –20 % en cas de glaucome à pression élevée et de –30 % en cas de glaucome à pression normale. Les collyres bêtabloquants seront évités dans les glaucomes à pression normale, ou s'il existe un doute ou une association avec une neuropathie optique ischémique [4]. En cas d'HTO mesurée à plusieurs reprises et non expliquée par la pachymétrie cornéenne chez un patient déjà por-

teur d'une neuropathie optique non glaucomateuse, il semble raisonnable de traiter sans attendre une atteinte glaucomateuse qui sera plus difficile à détecter dans ce contexte.

Il faudra ensuite surveiller la bonne tolérance et l'observance du traitement ainsi que son efficacité pressionnelle et surtout vérifier l'absence de progression des déficits visuels sous traitement. Elle sera rapprochée les 2 premières années (tous les 4 mois environs), ce qui permet de détecter les progressions rapides (supérieures ou égales à une perte de 2 dB par an). Elle peut être ensuite allégée à tous les 6 mois pour détecter des progressions plus lentes. La surveillance de l'épaisseur de la RNFL en OCT peut être utile mais elle ne doit pas se substituer à la surveillance campimétrique.

### Références

- [1] Renard JP, Sellem E. Glaucome primitif à angle ouvert. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson; 2014.
- [2] Skuta GL, Cantor LB, Weiss JS. Glaucome. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson; 2010.
- [3] Schnyder C, Mermoud A. Glaucome. Issy-les-Moulineaux : Masson; 2005.
- [4] Krupin T, Liebmann JM, Greenfield DS, et al. A randomized trial of brimonidine versus timolol in preserving visual function : results from the Low-Pressure Glaucoma Treatment Study. *Am J Ophthalmol* 2011 ; 151 : 671–81.



## Chapitre 9

# Atteintes chiasmatiques et rétrochiasmatiques

M.-C. Gaumond

Le chiasma et les voies visuelles rétrochiasmatiques font partie du système visuel afférent qui conduit l'information visuelle de la rétine au lobe occipital. Toute atteinte le long de ce système se traduit sur le plan fonctionnel par une baisse visuelle et/ou une atteinte campimétrique.

Au cours des atteintes chiasmatiques, une baisse visuelle variable et progressive est la plus habituelle. L'atteinte campimétrique hémianopsique bitemporale, une pathologie endocrinienne associée orientent le diagnostic étiologique qui repose sur l'étude neuroradiologique par imagerie par résonance magnétique (IRM). Les étiologies tumorales compressives sont les plus fréquentes.

Les voies rétrochiasmatiques sont constituées de chaque côté par la bandelette optique, le corps géniculé latéral, les radiations optiques et le cortex visuel occipital. Le plus souvent, l'acuité visuelle est conservée, l'atteinte campimétrique à type d'hémianopsie latérale homonyme est au premier plan; d'autres troubles neurovisuels peuvent s'y associer. Les principales causes sont dominées par la pathologie vasculaire cérébrale.

L'étude du champ visuel, statique ou cinétique, est une première étape diagnostique essentielle, permettant de localiser la lésion sur le parcours des voies visuelles. Sa répétition dans le temps permet d'évaluer la progression d'un processus pathologique et/ou la réponse à un traitement [1, 2].

Deux éléments sont essentiels dans l'interprétation des atteintes campimétriques chiasmatiques et rétrochiasmatiques :

- le respect du méridien vertical (hémianopsie) est en lien avec la décussation chiasmatique des faisceaux d'axones issus de la rétine nasale et de la rétine temporale;
- la congruence des atteintes campimétriques, c'est-à-dire la symétrie entre les atteintes des deux yeux, qui est d'autant plus marquée que la lésion est plus postérieure (figure 9.1).

## Atteintes chiasmatiques

### ● Symptômes

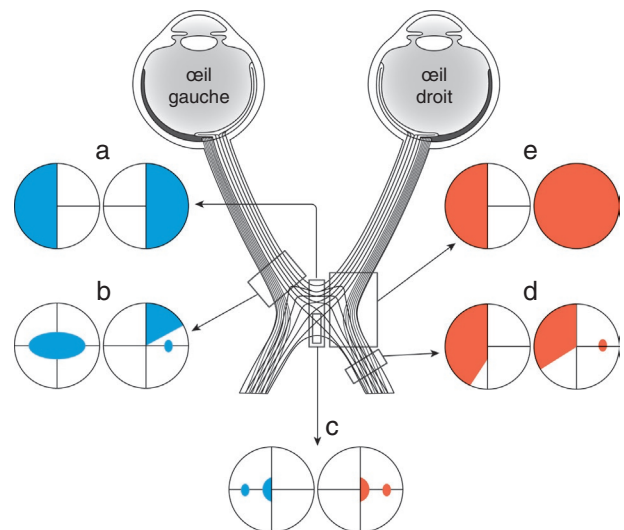
La gêne visuelle est progressive, insidieuse, souvent bilatérale mais asymétrique, à type de vision floue, de difficultés à la lecture ou de gêne pour la réalisation

des tâches de près, due à un scotome de post-fixation (figure 9.2a) ou glissement des deux hémichamps nasaux (figure 9.2b). Beaucoup plus rarement, la symptomatologie est aiguë : baisse visuelle unilatérale, qui peut s'associer à un ptosis, une diplopie, une anisocorie. Dans ce cas, il est licite de suspecter la présence d'une masse rapidement expansive, d'autant plus s'il existe des céphalées associées (apoplexie hypophysaire, urgence vitale).

### ● Signes d'examen

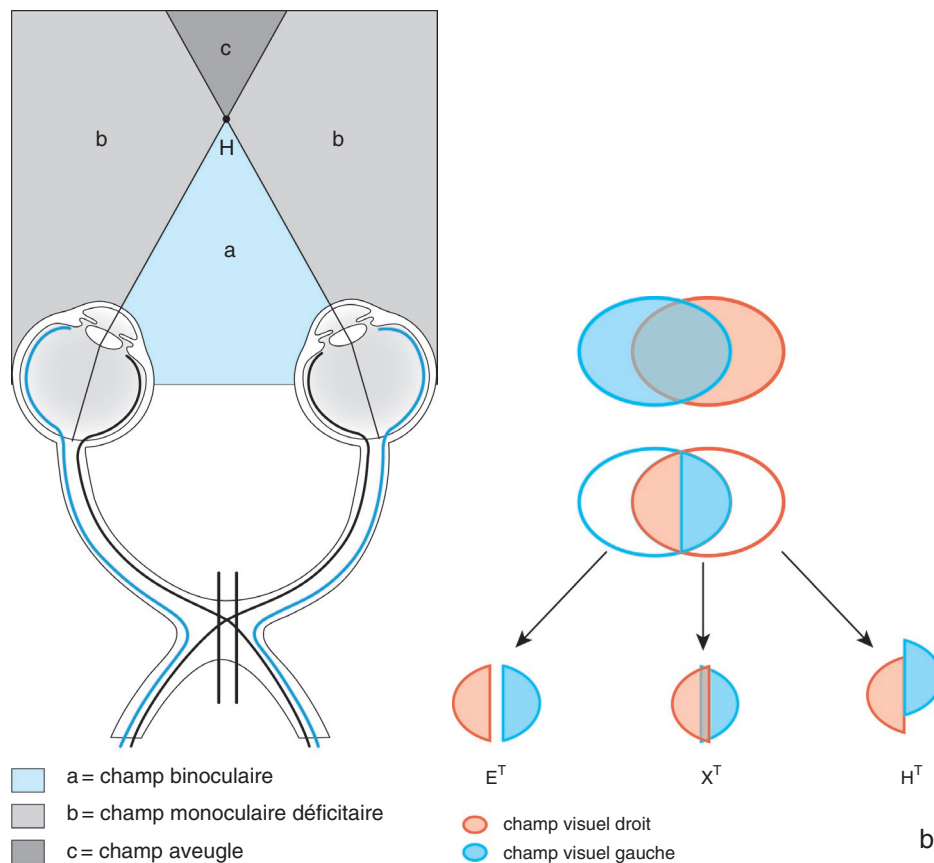
L'atteinte campimétrique domine l'examen clinique. Typiquement, il s'agit d'une hémianopsie bitemporale respectant le méridien vertical (figure 9.3); les atteintes incomplètes et asymétriques sont fréquentes.

Le type de l'atteinte peut être influencé par la situation anatomique du chiasma (qui peut être en position plus ou moins antérieure), ainsi que par la situation de



► **Figure 9.1** Déficits campimétriques par atteinte chiasmatique.

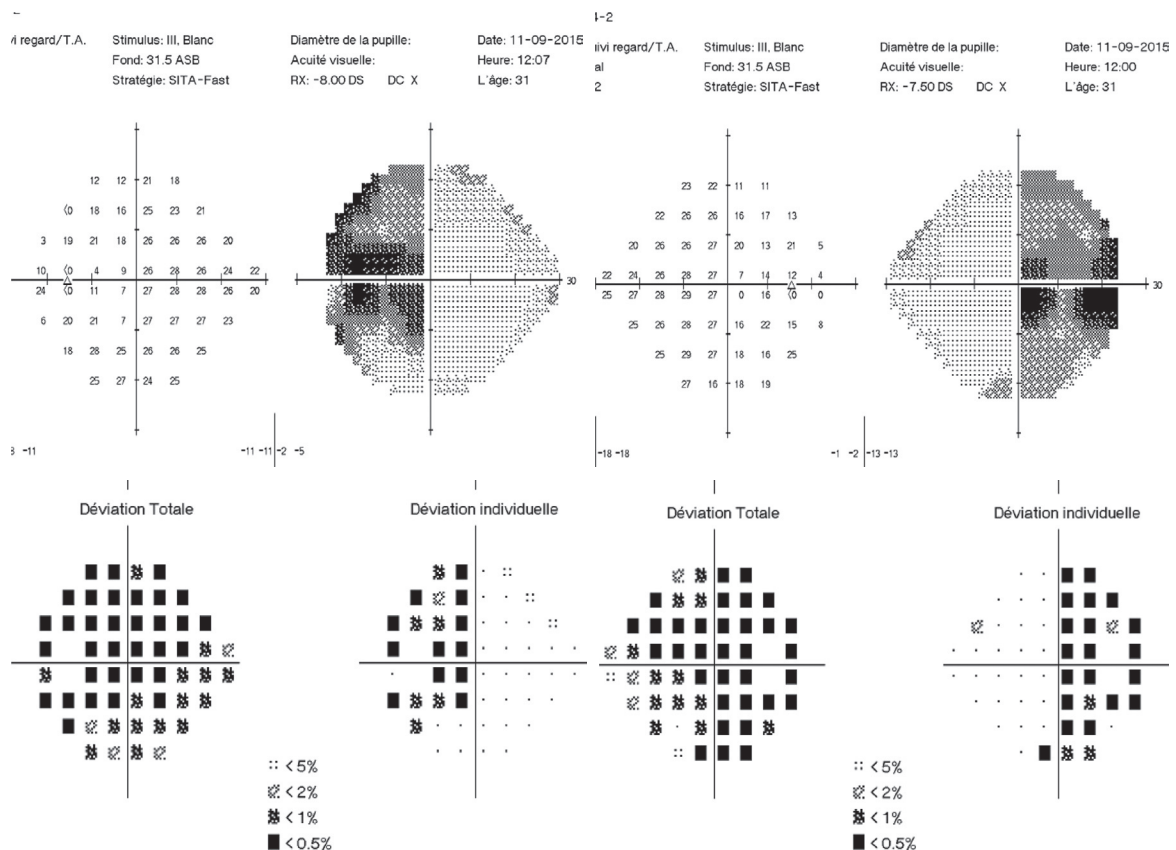
A : hémianopsie bitemporale par lésion du corps du chiasma; B : scotome jonctionnel de Traquair, lésion de l'angle antérieur du chiasma (atteinte du nerf optique homolatéral et déficit temporel supérieur controlatéral); C : lésion affectant les fibres centrales qui croisent à la partie postérieure, déficit paracentral bitemporal; D : hémianopsie latérale homonyme gauche incongruente liée à une lésion de la bandelette optique; E : lésion latérochiasmatique réalisant une atteinte combinée du nerf optique homolatéral et du chiasma.



**Figure 9.2** Symptômes visuels liés à une hémianopsie bitemporale.

a. Scotome de post-fixation. Les objets en arrière du point H ne sont pas vus.

b. Glissement des hémichamps nasaux. En haut, patient normal; il existe un chevauchement des champs visuels qui permet une vision binoculaire stable. Au milieu, en cas d'hémianopsie bitemporale complète, il y a une juxtaposition des portions nasales des champs, sans chevauchement. En bas, en cas d'hétérophorie préexistante, il en résulte une décompensation de celle-ci avec apparition d'une tropie et vision double.



**Figure 9.3** Adénome hypophysaire révélé par une baisse visuelle à 3/10 P6 à droite et 4/10 P8 à gauche. Les papilles sont pâles. Le champ visuel automatique SITA fast 24-2 retrouve un déficit bitemporal symétrique.

la lésion causale (adénome hypophysaire en position inférieure avec déficit prédominant en supérieur, craniopharyngiome en position supérieure avec déficit prédominant en inférieur). Les atteintes campimétriques complexes associent diversement des atteintes de la partie terminale des nerfs optiques, du corps du chiasma et/ou de la partie antérieure des bandelettes optiques. Le scotome jonctionnel (de Traquair), ou syndrome chiasmatique antérieur, est rare mais typique, il associe une atteinte campimétrique ipsilatérale du nerf optique et une encoche temporale supérieure contralatérale (figure 9.1 : B). Les dysversions papillaires peuvent se traduire par une «pseudo»-hémianopsie bitemporale incomplète qui ne respecte pas le méridien vertical. Il s'agit d'un diagnostic différentiel d'élimination.

En cas d'atteinte très asymétrique, il est possible de retrouver un déficit pupillaire relatif afférent, du côté où prédomine le déficit campimétrique (et qui n'est pas nécessairement le côté ayant la plus mauvaise acuité visuelle). Une pâleur papillaire peut s'installer progressivement, par dégénérescence axonale rétrograde, alors que l'aspect initial des papilles est le plus souvent normal. Il s'agit typiquement d'une pâleur en «nœud papillon» prédominant à la partie médiane temporale et nasale de la tête du nerf optique. Elle est en rapport avec l'atteinte préférentielle des axones du faisceau maculopapillaire qui abordent la papille en temporal, et des axones de la rétine nasale qui convergent en nasal. Ces axones qui décussent au niveau du chiasma sont particulièrement sensibles à la compression. La pâleur papillaire, qui peut être diffuse, n'est cependant pas constante et elle n'est pas corrélée à l'acuité visuelle [3].

Cette atteinte axonale peut être quantifiée par la tomographie en cohérence optique (*optical coherence tomography* ou OCT) qui met en évidence une diminution de l'épaisseur du *retinal nerve fiber layer* (RNFL) et du complexe des cellules ganglionnaires maculaires.

Les troubles oculomoteurs, par atteinte du III, du IV ou du VI, sont relativement rares au cours des atteintes chiasmatiques. Ils peuvent s'accompagner d'une atteinte sympathique (Claude-Bernard-Horner), d'un trouble sensitif facial (V). Ils traduisent alors l'atteinte conjointe du sinus caverneux.

Un nystagmus à bascule (*see-saw nystagmus*) peut parfois s'y associer, souvent après un traumatisme. Il s'agit d'une instabilité oculaire, se manifestant par l'élévation d'un œil en intorsion et l'abaissement de l'autre œil en extorsion, alternativement, suivant un rythme régulier.

Une intervention neurochirurgicale décompressant tôt les voies visuelles antérieures peut se solder par l'amélioration campimétrique, même en cas d'atteinte initiale importante. L'existence d'une diminution de l'épaisseur du RNFL en préopératoire est un facteur de mauvais pronostic [4]. La surveillance postopératoire du champ visuel sera alors régulière et assez rapprochée (3 mois initialement puis 6 à 12 mois en fonction de l'évolution) pour dépister une éventuelle récurrence dont la traduction initiale peut être limitée à la réapparition d'un trouble du champ visuel (figure 9.4).

## ● Causes

La cause la plus fréquente d'atteinte chiasmatique est de nature compressive : adénome hypophysaire (figure 9.4e), craniopharyngiome, méningiome ou plus rarement anévrisme géant. Les atteintes tumorales

**Tableau 9.1**  
**Étiologies des atteintes chiasmatiques**

Étiologies fréquentes
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Adénomes hypophysaires</li> <li>• Méningiomes parasellaires</li> <li>• Craniopharyngiomes</li> <li>• Anévrismes carotidiens géants</li> </ul>
Étiologies moins fréquentes
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Autres tumeurs : gliomes du nerf optique ou du chiasma (chez l'enfant, rechercher une neurofibromatose de type 1), dysgerminomes, chordomes, métastases</li> <li>• Inflammation : sarcoïdose, sclérose en plaques (beaucoup plus rare que l'atteinte du nerf optique), arachnoïdite, méningite (tuberculose, syphilis)</li> <li>• Kyste arachnoïdien</li> <li>• Mucocèle du sinus sphénoïdal</li> <li>• Atteinte post-radique (radionécrose le plus souvent, lésions secondaires)</li> <li>• Traumatisme (déficit endocrinien, <i>see-saw nystagmus</i>)</li> <li>• Selle turcique vide (primitive ou secondaire : hypertension intracrânienne)</li> </ul>

ou inflammatoires sont plus rares : gliome, métastase, démyélinisation (tableau 9.1) [5].

## Adénome hypophysaire

Les adénomes hypophysaires constituent la première cause de syndrome chiasmatique chez l'adulte. Ils représentent 10 à 15 % des tumeurs intracrâniennes. On distingue les adénomes avec atteinte endocrinienne par hypersécrétion (adénomes sécrétants, essentiellement à prolactine ou à hormone de croissance) ou hyposécrétion des adénomes non sécrétant.

Seuls les macro-adénomes ont une symptomatologie neuro-ophtalmologique (figure 9.4a à e). L'atteinte progressive du champ visuel est le principal signe. Il s'agit d'abord d'un déficit hémianopsique bitemporal supérieur qui se complète progressivement. La baisse visuelle est inconstante. À l'exception des prolactinomes dont le traitement peut être médical, le traitement des adénomes compressifs est neurochirurgical.

L'apoplexie pituitaire par hémorragie intrahypophysaire constitue une urgence thérapeutique vitale. Elle entraîne une baisse visuelle brutale associée à des troubles oculomoteurs.

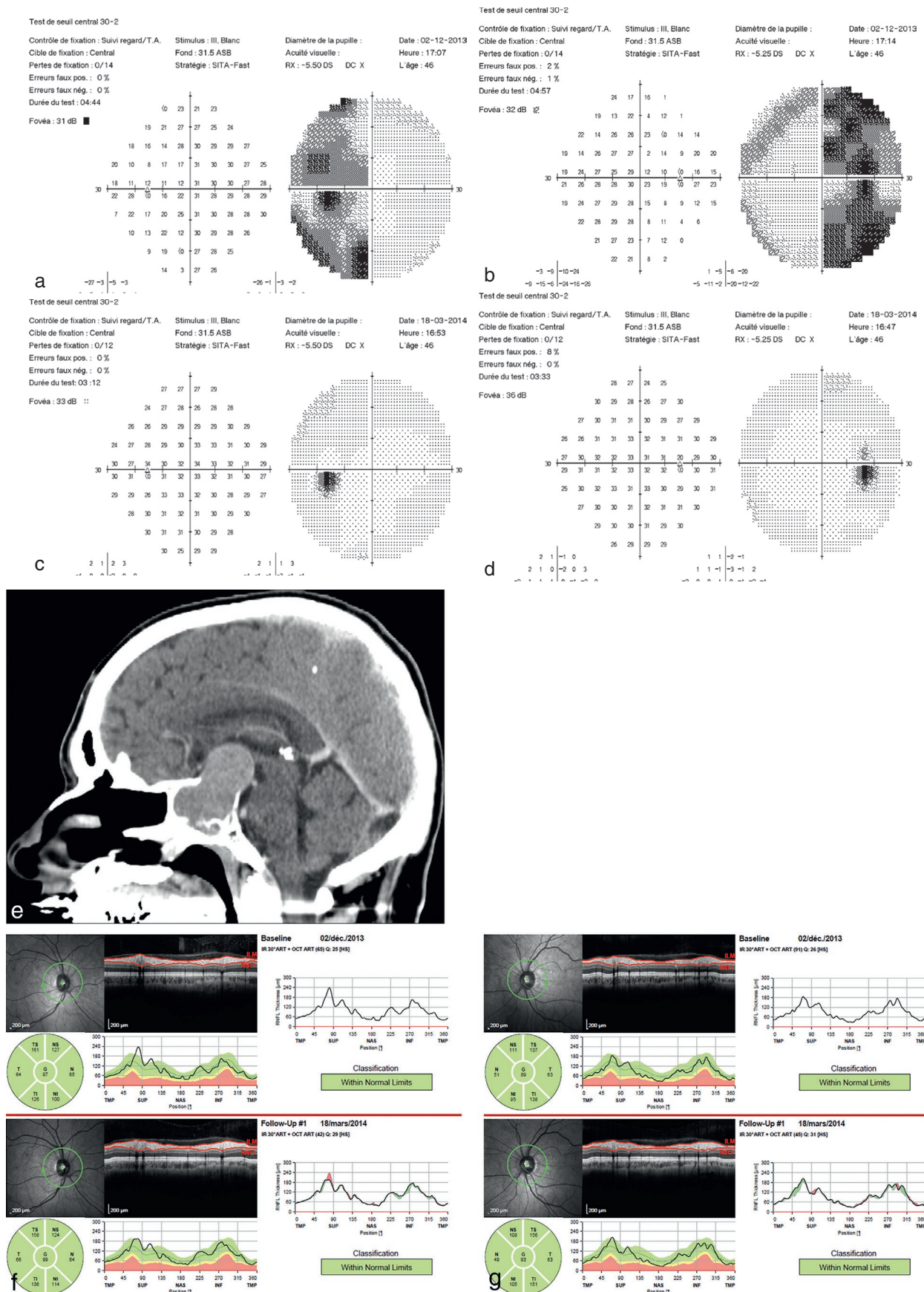
## Craniopharyngiome

Ce sont des tumeurs kystiques et calcifiées de la région sellaire. Il s'agit de la première cause d'atteinte chiasmatique chez les sujets de moins de 20 ans, mais ils peuvent survenir plus tard. La baisse visuelle est souvent importante et au premier plan (figure 9.5). L'atteinte campimétrique est incomplète, asymétrique et prédomine en inférieur. Des troubles endocriniens, des troubles du comportement, des céphalées sont fréquents. Une hypertension intracrânienne compressive est possible. Le traitement est neurochirurgical associé ou non à la radiothérapie.

## Méningiome parasellaire

Ce sont des tumeurs développées à partir de l'arachnoïde qui surviennent le plus souvent chez les femmes d'âge moyen. Les méningiomes susceptibles d'entraîner un syndrome chiasmatique sont situés au niveau du tubercule de la selle, des clinoides antérieures ou du diaphragme sellaire.





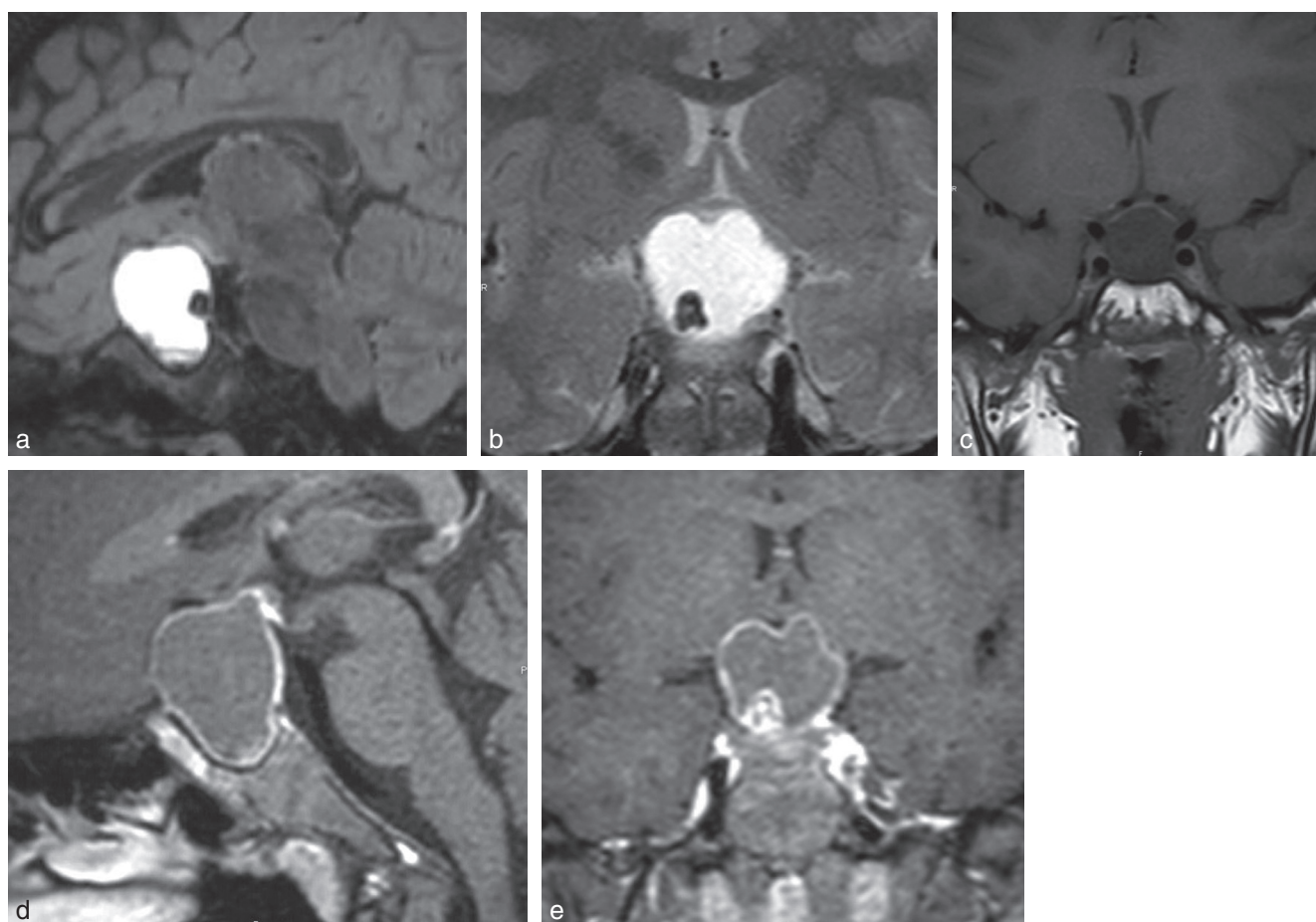
**Figure 9.4** Exemple de champ visuel, scanner et OCT chez un patient présentant un macro-adénome hypophysaire responsable d'un syndrome chiasmatique.

a, b. Champ visuel Humphrey 30-2; hémianopsie bitemporale révélant un macro-adénome hypophysaire comprimant le chiasma.

c, d. En postopératoire, le champ visuel est normalisé.

e. Scanner du patient : la coupe sagittale montre le macro-adénome comprimant le chiasma.

f, g. OCT RNFL en pré- (f) et post- (g) opératoire qui ne retrouve pas de perte en fibres visuelles.



► **Figure 9.5 Volumineux craniopharyngiome révélé par une baisse visuelle bilatérale.** L'IRM en coupes sagittales T2 (a) et T1 injecté (d) et coronales T2 (b) et T1 sans (c) et avec (e) injection montre la compression chiasmatique.

La baisse visuelle est typiquement progressive et indolore. Les céphalées frontales sont fréquentes. L'atteinte campimétrique est asymétrique et dépend de la localisation du méningiome par rapport aux nerfs optiques, au chiasma et aux bandelettes optiques.

Le traitement neurochirurgical est discuté au cas par cas, car la tumeur est habituellement lentement évolutive, les récurrences assez fréquentes et la morbidité, en particulier visuelle, non négligeable.

## Atteintes des bandelettes optiques

### ● Symptômes et signes cliniques

L'atteinte du champ visuel domine le tableau clinique. Il s'agit typiquement d'une hémianopsie latérale homonyme très incongruente (asymétrie du déficit entre les deux hémichamps atteints), incomplète et controlatérale à la lésion. L'incongruence s'explique par l'anatomie : les axones ayant croisé au niveau du chiasma sont encore séparés des axones à trajet direct (figure 9.6). Cependant, l'incongruence classique à ce niveau anatomique n'est pas formelle et si la lésion causale est suffisamment importante le déficit campimétrique peut être congruent. L'acuité visuelle est normale si la lésion est strictement limitée à la bandelette optique.

Un déficit pupillaire afférent relatif controlatéral discret localise la lésion en avant du départ des fibres pupillaires.

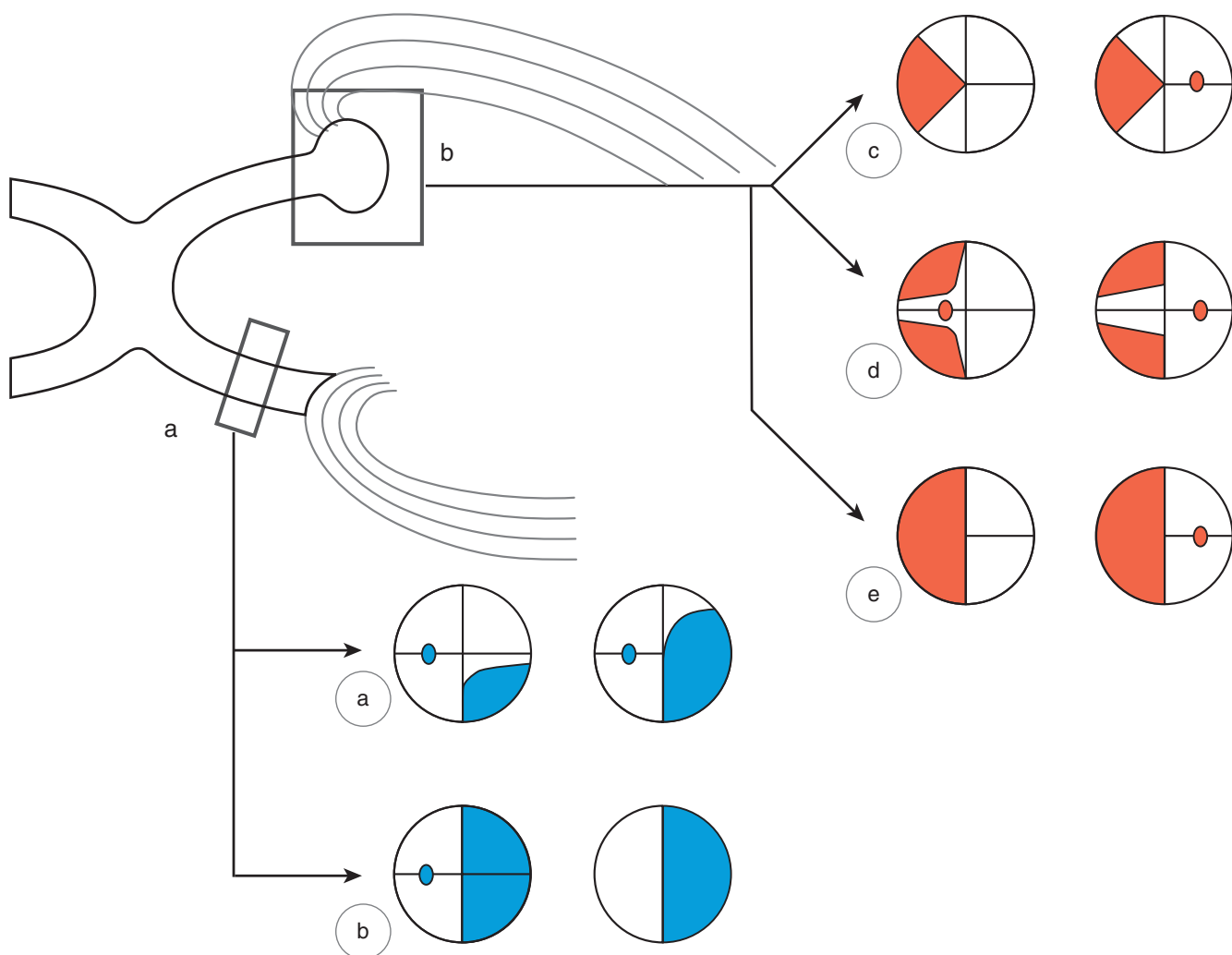
Une atrophie optique bilatérale par dégénérescence rétrograde des cellules ganglionnaires est habituelle. Elle prédomine du côté opposé à la lésion, c'est-à-dire du côté du déficit campimétrique temporal où les cellules ganglionnaires sont les plus nombreuses. L'atteinte des structures de voisinage peut entraîner une hémiparésie controlatérale (péduncle cérébral), des troubles endocriniens. Les lésions isolées des bandelettes optiques sont rares. Du fait de leur proximité anatomique, le chiasma et la bandelette optique sont atteints ensemble. Le plus souvent, il s'agit de lésions compressives.

## Atteintes du corps géniculé latéral

### ● Symptômes et signes cliniques

L'atteinte du corps géniculé latéral se traduit par une hémianopsie latérale homonyme controlatérale incongruente, parfois complète.

En raison de l'organisation anatomique rétinotopique et de la double vascularisation du corps géniculé latéral, les anomalies du champ visuel peuvent, à ce niveau, avoir une valeur localisatrice très précise. Ainsi, deux types d'atteinte campimétrique, quoique rares, sont très évocateurs d'une



► **Figure 9.6** Valeur localisatrice des déficits campimétriques.

A : atteintes de la bandelette optique donnant une hémianopsie latérale homonyme droite : a : incomplète, très incongruente; b : complète, incongruence non appréciable. B : atteintes du corps géniculé latéral droit donnant : c et d : secteuranopie, e : hémianopsie latérale homonyme gauche complète.

pathologie du corps géniculé latéral. La secteuranopie homonyme horizontale se traduit par un déficit homonyme autour du méridien horizontal atteignant le point de fixation (figure 9.6 : c et figure 9.7). Elle se voit en cas d'atteinte de l'artère choroïdienne postérieure. La secteuranopie homonyme supérieure et inférieure réalise un déficit en «miroir» du précédent (figure 9.6 : d). Elle résulte d'une atteinte de l'artère choroïdienne antérieure. Les lésions isolées du corps géniculé latéral sont très rares. Il peut s'agir d'une atteinte vasculaire, souvent par malformation artérioveineuse, d'un traumatisme, ou d'une lésion compressive ou infiltrante.

## Atteintes des radiations optiques

### ● Symptômes et signes d'atteinte du lobe pariétal

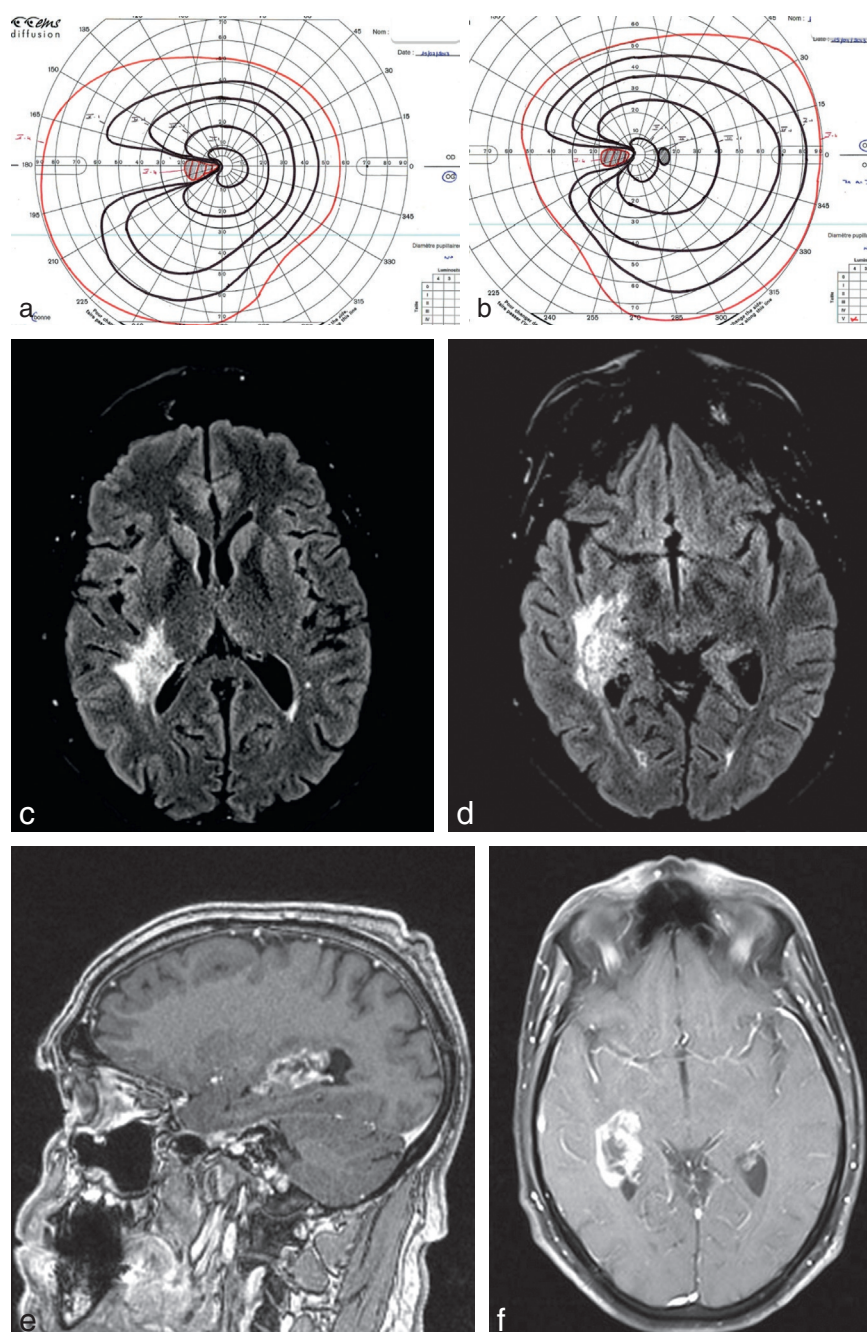
La gêne fonctionnelle visuelle n'est habituellement pas au premier plan de la symptomatologie. L'acuité visuelle est normale en cas d'atteinte unilatérale; les réflexes pupillaires sont normaux. Les mouvements

oculaires dirigés vers la lésion sont anormaux ainsi que le nystagmus optocinétique. Les papilles optiques sont bien colorées, sauf s'il existe une hypertension intracrânienne obstructive associée. L'atteinte campimétrique est de type hémianopsie homonyme latérale opposée au côté de la lésion et prédominant dans le quadrant inférieur; la congruence augmente lorsque la lésion est plus postérieure (figure 9.8 et figure 9.9). L'atteinte campimétrique peut s'associer à des troubles neurovisuels et/ou neurologiques qui dépendront de la topographie pariétale ou temporale, uni- ou bilatérale de l'atteinte.

En cas d'atteinte du lobe pariétal non dominant, le plus souvent lobe droit, des troubles du traitement visuospatial existent : apraxie constructive, apraxie d'habillage, perte de la mémoire topographique. Lorsque le patient ignore tout ce qui se passe dans une moitié de l'espace visuel, il s'agit d'une hémignégligence associée ou non à une hémianopsie. La recherche d'une extinction visuelle (le patient ne perçoit que l'une des deux cibles présentées simultanément de chaque côté) permet de suspecter l'hémignégligence qui est mieux analysée par les tests neuropsychologiques (voir plus loin).

L'atteinte pariéto-occipitale du lobe dominant entraîne : une alexie (impossibilité de lecture) alors que le patient voit et n'est pas aphasique, une agraphie, voire, en cas de





► **Figure 9.7** Exemple de secteuranopie par atteinte du corps géniculé latéral.

a, b. Aspect de secteuranopie gauche. L'acuité visuelle est conservée et le patient consulte pour une gêne visuelle centrale mise en évidence sur le champ visuel de Goldmann.

c-f. L'IRM met en évidence un processus occupant rétrochiasmatique droit touchant la bandelette optique et le corps géniculé latéral (c et d : coupes axiales FLAIR; e et f : coupe T1 injectée sagittale et axiale).

lésion plus étendue, un syndrome de Gerstmann (alexie, agraphie, acalculie, confusion droite-gauche, agnosie digitale).

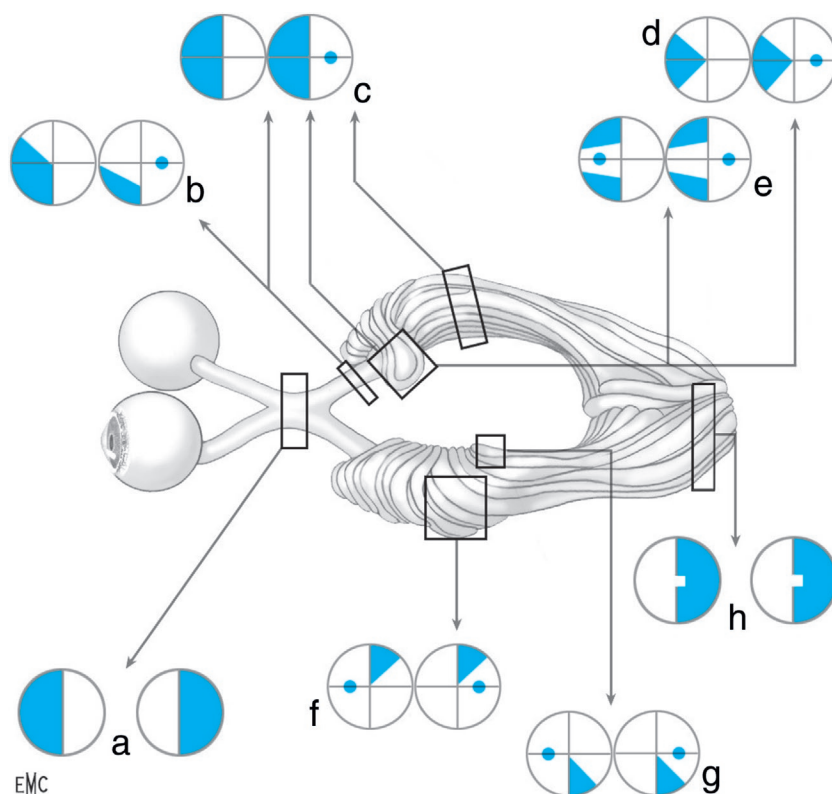
Le syndrome de Balint-Holmes traduit une atteinte pariéto-occipitale bilatérale, souvent par pathologie ischémique (infarctus jonctionnel, arrêt cardiaque). Il associe, à des degrés variables et souvent de façon incomplète, une paralysie psychique du regard (incapacité à orienter volontairement le regard vers un objet), une ataxie optique (incapacité à attraper un objet dans le champ visuel périphérique), une simultagnosie ou rétrécissement concentrique du champ de l'attention (incapacité à saisir visuellement plus d'un objet à la fois dans une scène complexe).

### ● Symptômes et signes d'atteinte du lobe temporal

L'atteinte campimétrique est de type hémianopsie latérale homonyme opposée à la lésion; elle prédomine sur les quadrants supérieurs (figure 9.8).

L'atteinte temporo-occipitale bilatérale entraîne une agnosie visuelle, c'est-à-dire une incapacité à reconnaître (agnosie aperceptive) et/ou à nommer (agnosies associatives) les objets vus, et plus rarement une achromatopsie centrale.

Les principales causes sont dominées par les atteintes vasculaires dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne, ainsi que par les compressions en lien avec des tumeurs malignes (gliomes).



► **Figure 9.8** Correlations anatomo-campimétriques des atteintes chiasmatiques et rétrochiasmatiques.

A : hémianopsie bitemporale; B : hémianopsie latérale homonyme (HLH) gauche incongruente (bandelette optique); C : HLH gauche complète; D, E : secteuranopie; F : HLH droite incomplète supérieure (radiations temporales); G : HLH droite incomplète inférieure (radiations pariétales); H : HLH avec épargne maculaire (atteinte occipitale).

## Atteintes du lobe occipital

Le cortex visuel primaire constitue la partie terminale des afférences visuelles. Comme au niveau du corps géniculé latéral, il existe une organisation rétinotopique des informations. La représentation de l'aire maculaire est privilégiée puisque les 10° centraux du champ visuel correspondent à plus de la moitié de la surface du cortex visuel primaire. Cette zone dévolue au champ visuel central est la plus postérieure (figure 9.10) [6, 7].

### ● Symptômes et signes

L'acuité visuelle est habituellement conservée, sauf en cas d'atteinte bilatérale.

L'atteinte campimétrique domine le tableau (figure 9.11). Il s'agit d'une hémianopsie latérale homonyme très congruente. La périmétrie de Goldmann est souvent plus performante, probablement en rapport avec le phénomène de dissociation statocinétique (phénomène de Riddoch). Il s'agit d'une plus grande sensibilité de perception d'un stimulus cinétique par rapport à un stimulus statique.

Certaines caractéristiques de l'atteinte ont une valeur localisatrice (figure 9.12) :

- l'épargne maculaire qui respecte les 3 à 5° centraux de l'hémichamp atteint est typique des atteintes occipitales. En cas d'atteinte bilatérale respectant la partie la plus postérieure des lobes occipitaux, il persiste un

champ visuel tubulaire central souvent asymétrique. Il s'agit habituellement d'un accident vasculaire cérébral (AVC) par atteinte de l'artère cérébrale postérieure, la partie du cortex visuel dévolue à la vision maculaire restant perfusée par l'artère cérébrale moyenne ;

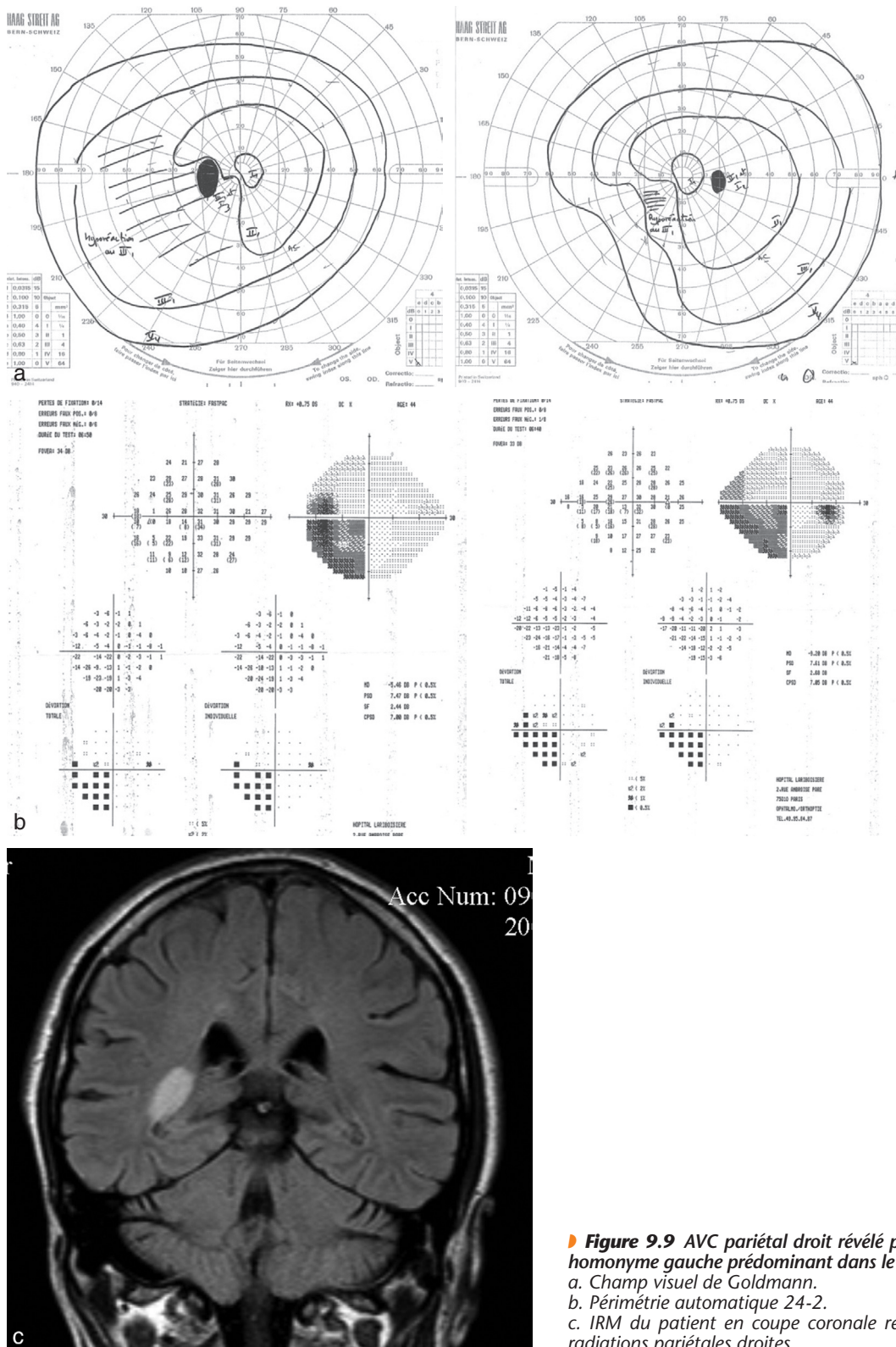
- le scotome central ou paracentral hémianopsique latéral homonyme est témoin d'une atteinte très postérieure : intérêt de la périmétrie statique utilisant une stratégie explorant les 10° centraux. Il traduit souvent une hypoperfusion généralisée avec atteinte des anastomoses entre les deux artères cérébrales moyenne et postérieure ;

- l'épargne du croissant temporal contralatéral est le signe du respect de la partie la plus antérieure du cortex strié ; à l'inverse, en cas de lésion très antérieure, cette zone périphérique peut être seule atteinte (intérêt de la périmétrie cinétique) ;

- le respect du méridien horizontal qui réalise une quadrantanopsie traduit une atteinte vasculaire localisée à l'une des berges de la scissure calcarine. Suivant la localisation inférieure ou supérieure, uni- ou bilatérale, plusieurs tableaux sont possibles (amputation altitudinale bilatérale ou amputation en damiers).

Un trouble visuel transitoire bilatéral par insuffisance vertébrobasilaire peut traduire une atteinte occipitale. Habituellement, des signes d'atteinte du tronc cérébral sont associés : vertige, troubles oculomoteurs, nystagmus.

Des hallucinations visuelles simples peuvent exister en cas de foyer irritatif occipital.



► **Figure 9.9** AVC pariétal droit révélé par une hémianopsie latérale homonyme gauche prédominante dans le quadrant inférieur.

a. Champ visuel de Goldmann.

b. Périmétrie automatique 24-2.

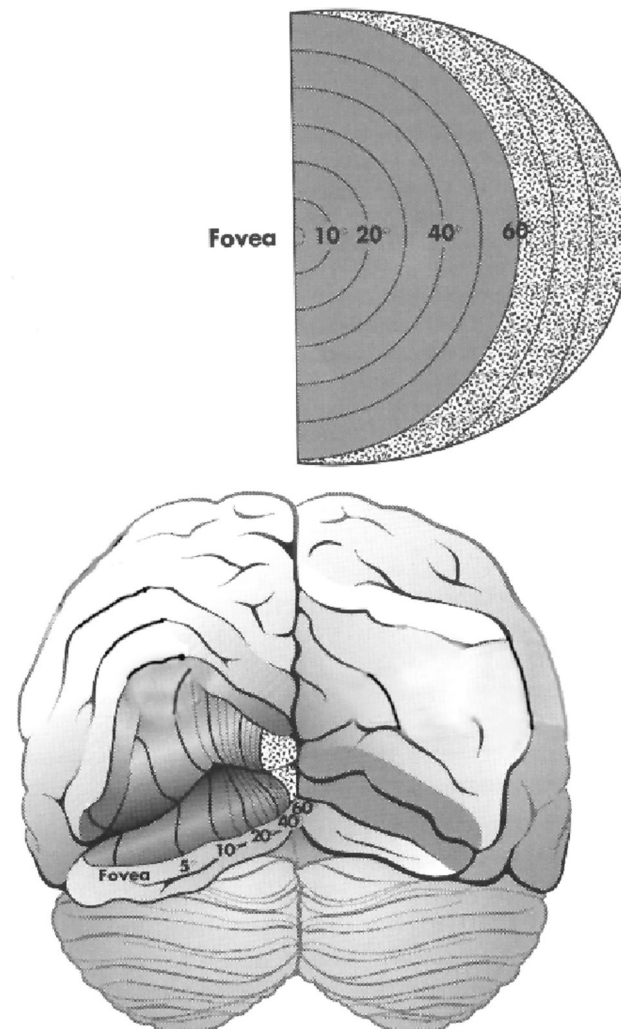
c. IRM du patient en coupe coronale retrouvant l'AVC touchant les radiations pariétales droites.

En cas d'atteinte bilatérale, il existe une cécité corticale : les réflexes photomoteurs sont conservés et en l'absence d'un contexte étiologique évocateur, le diagnostic différentiel avec une atteinte fonctionnelle peut être difficile. Le syndrome d'Anton, forme rare d'anosognosie au cours de laquelle le patient ne sa cécité, est classiquement associé à la cécité corticale.

## Causes

La principale cause d'atteinte du lobe occipital chez l'adulte est d'origine vasculaire. En cas de lésion ischémique, l'atteinte campimétrique est isolée (infarctus « silencieux »), contrairement aux atteintes temporopariétales où les signes déficitaires neurologiques sont dominants.





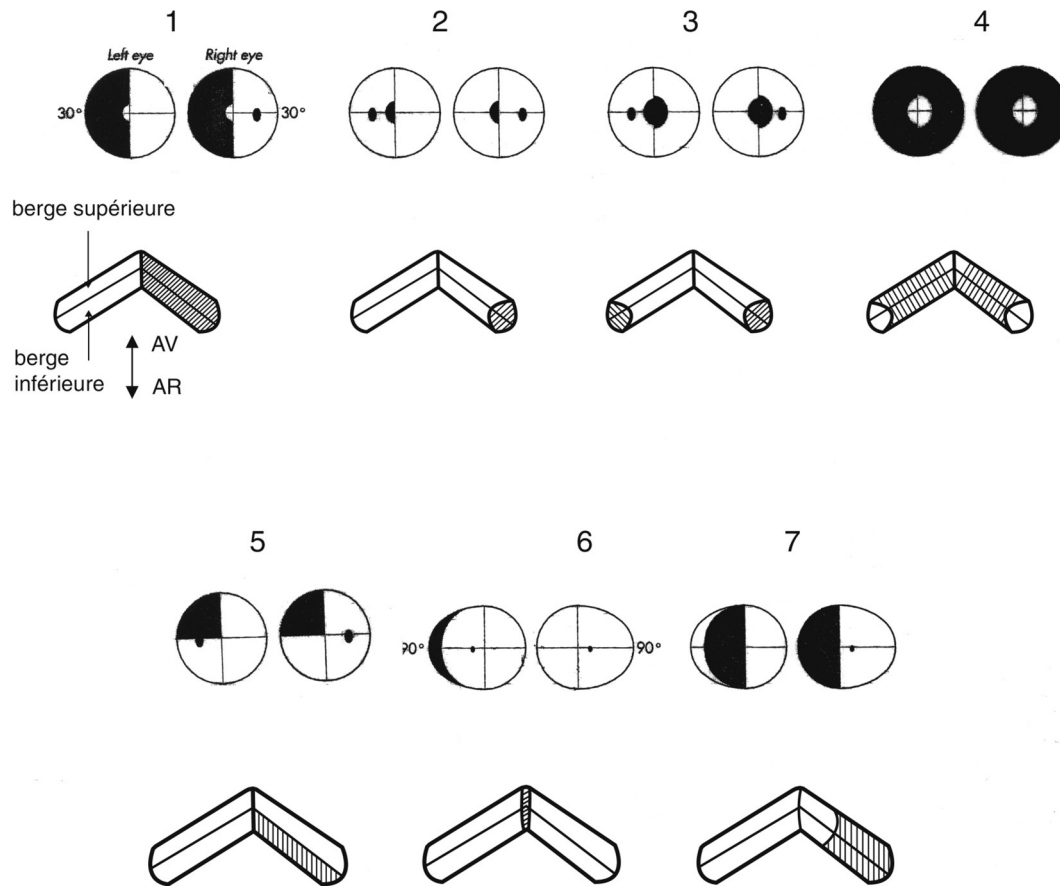
► **Figure 9.10** Vue postérieure du cerveau avec exposition de la scissure calcarine et du cortex visuel primaire au niveau de l'hémisphère gauche et correspondance au niveau de l'hémichamp visuel droit.

La partie centrale du champ visuel correspond au pôle superficiel de la scissure calcarine; il existe une surreprésentation de la zone de vision centrale. La partie la plus profonde de la scissure calcarine (représentée en pointillé clair) correspond au croissant temporal monoculaire sur le champ visuel.

Source : d'après Arch Ophtalmol 1991 ; 109 : 816–24.

Les autres causes sont infectieuses (abcès, leuco-encéphalopathie multifocale progressive subaiguë, maladie de Creutzfeldt-Jakob), dégénératives (maladie d'Alzheimer), traumatiques ou par intoxication oxycarbonée.

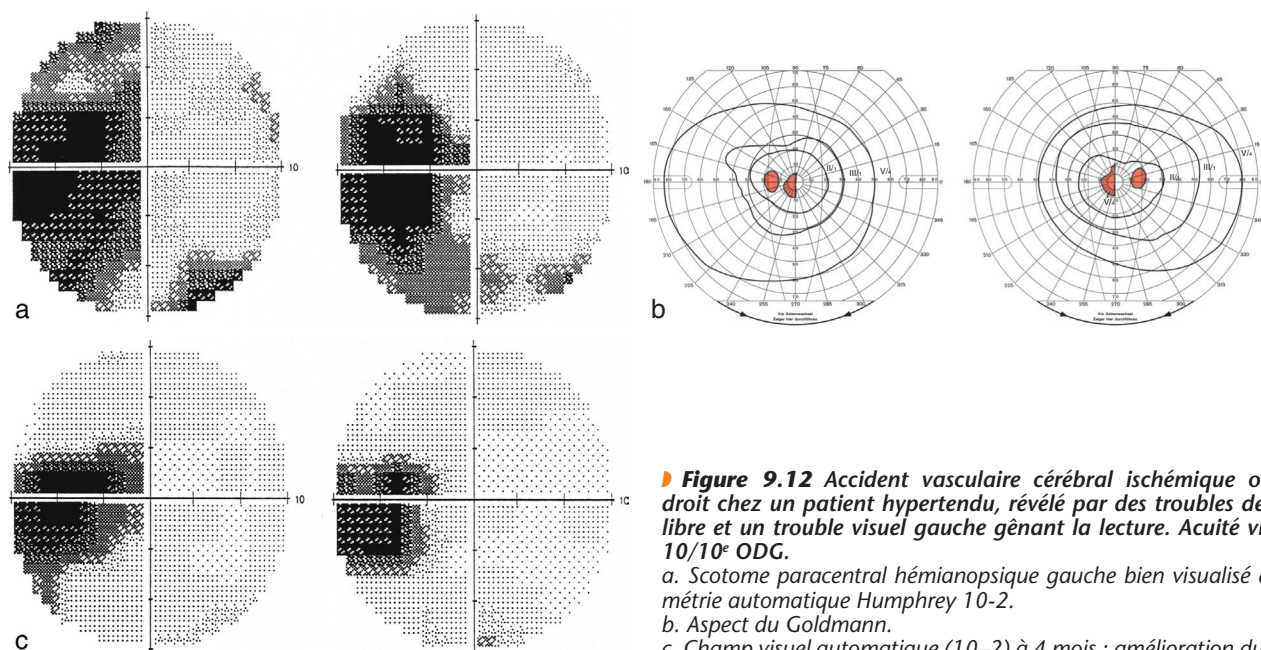
Les principales caractéristiques des atteintes chiasmiques et rétrochiasmiques sont résumées dans le [tableau 9.2](#).



► **Figure 9.11** Déficiences campimétriques par atteinte du lobe occipital.

1. Hémianopsie latérale homonyme gauche avec épargne maculaire par atteinte occipitale droite.
2. Scotome central hémianopsique gauche par atteinte de la pointe du lobe occipital droit au niveau de la « zone de jonction ».
3. Scotome central hémianopsique bilatéral par atteinte de la pointe des deux lobes occipitaux.
4. Épargne centrale bilatérale par infarctus occipital profond bilatéral.
5. Quadrantopsie homonyme supérieure gauche par atteinte de la berge inférieure de la scissure droite.
6. Atteinte du croissant temporal gauche par atteinte de la partie interne profonde de la scissure calcarine droite.
7. Épargne du croissant temporal gauche avec hémianopsie latérale homonyme gauche par atteinte épargnant la partie interne profonde de la scissure droite.

Les zones hachurées correspondent aux zones pathologiques.



► **Figure 9.12** Accident vasculaire cérébral ischémique occipital droit chez un patient hypertendu, révélé par des troubles de l'équilibre et un trouble visuel gauche gênant la lecture. Acuité visuelle : 10/10° ODG.

- a. Scotome paracentral hémianopsique gauche bien visualisé en péri-métrie automatique Humphrey 10-2.
- b. Aspect du Goldmann.
- c. Champ visuel automatique (10-2) à 4 mois : amélioration du déficit.

**Tableau 9.2****Principales caractéristiques des atteintes chiasmatiques et rétrochiasmatiques**

	Signes fonctionnels	Signes d'examen	Champ visuel	Étiologie
Chiasma	BAV variable Rare : diplopie, ptosis, anisocorie	± Pâleur papille	HbIT souvent asymétrique et incomplète	Adénome hypophysaire Méningiome Craniopharyngiome
Bandelette optique	AV normale	Pâleur papillaire controlatérale	HLH controlatérale, incomplète, incongruente	<i>Idem</i>
Corps géniculé latéral	AV normale	FO normal	HLH incomplète, incongruente ± secteuranopie	Vasculaire Tumorale
Radiations optiques : – pariétales  – temporales	AV normale  Droite Hémi-négligence gauche Apraxie constructive Gauche Alexie, agraphie Acalculie Hallucinations visuelles Agnosies visuelles aperceptives, associatives	FO normal	HLH controlatérale inférieure  HLH controlatérale supérieure	Vasculaire Tumorale (gliome)
Cortex visuel occipital	AV normale sauf si atteinte bilatérale : – cécité corticale – illusions rares	FO normal	Déficit hémianopsique très congruent : – scotome – quadranopsie – hémianopsie	Vasculaire

AV : acuité visuelle; BAV : baisse d'acuité visuelle; FO : fond d'œil; HbIT : hémianopsie bitemporale; HLH : hémianopsie latérale homonyme.

**Références**

- [1] Liu GT, Volpe NJ, Galetta SL. Vision loss : retrochiasmal disorders. In : Liu GT, Volpe NJ, Galetta SL, editors. Neuro-ophthalmology, diagnosis and management. Philadelphia : WB Saunders; 2001. p. 296–344.
- [2] Miller NR, Newman NJ. Topical diagnosis of lesion in the visual sensory pathway. In : Miller NR, Newman NJ, editors. Walsh and Hoyt's clinical neuro-ophthalmology. Baltimore : Lippincott-Williams and Wilkins; 2005. p. 503–74.
- [3] Liu GT, Volpe NJ, Galetta SL. Vision loss : disorders of the chiasm. In : Liu GT, Volpe NJ, Galetta SL, editors. Neuro-ophthalmology, diagnosis and management. Philadelphia : WB Saunders; 2001. p. 227–96.
- [4] Jacob M, Raverot G, Jouanneau E, et al. Predicting visual outcome after treatment of pituitary adenomas with optical coherence tomography. Am J Ophthalmol 2009; 147 : 64–70.
- [5] Purvin VA, Kawasaki A. Non-compressive disorders of the chiasm. Curr Neurol Neurosci Rep 2014; 14 : 455.
- [6] Glisson CC. Visual loss due to optic chiasm and retrochiasmal visual pathway lesions. Continuum 2014; 20 : 907–21.
- [7] Zhang X, Kedar S, Lynn MJ, et al. Homonymous hemianopias clinical anatomic correlations in 904 cases. Neurology 2006; 66 : 906–10.



## Chapitre 10

# Troubles neurovisuels d'origine centrale

## Les différents tableaux cliniques

A. Vighetto

### Approche des syndromes neurovisuels à partir de l'organisation anatomique et fonctionnelle du cortex visuel

Au-delà de l'aire visuelle primaire (aire striée ou aire 17 de Brodmann), qui constitue le relais cortical de la voie rétino-géniculée, l'information visuelle est distribuée dans de nombreuses aires corticales, au niveau du cortex occipital et des régions adjacentes des lobes pariétal et temporal, qui assurent un traitement spécialisé et hiérarchisé de l'information.

Alors qu'une lésion de l'aire visuelle primaire rend compte d'un déficit global de la vision, de systématisation homonyme et controlatéral à la lésion (hémianopsie latérale homonyme ou HLH), une lésion limitée aux aires corticales extrastriées détermine un déficit partiel de la perception visuelle, qui affecte la reconnaissance dans l'ensemble du champ de vision d'une catégorie spécifique d'informations visuelles, différentes selon la topographie des lésions (agnosies visuelles).

Les différentes modalités d'agnosie visuelle sont mieux comprises lorsque l'on considère que l'organisation anatomo-fonctionnelle des aires corticales participant à la vision répond schématiquement à quatre principes généraux.

Le principe d'une double voie de traitement parallèle de l'information visuelle fait référence à une voie ventrale (occipito-temporale), qui concerne la perception et la reconnaissance des formes et des couleurs (le « quoi ? »), et une voie dorsale (occipito-pariétale), qui concerne la perception et l'utilisation des informations spatiales (le « où ? » et le « comment ? »). La contrepartie clinique de cette double voie est la distinction entre les agnosies visuelles proprement

dites (défaut de reconnaissance des objets, des personnes, des lettres, des couleurs) et les agnosies visuospatiales.

Le principe d'un traitement séquentiel répond au fait qu'au-delà de l'aire visuelle primaire et au sein des aires de projection successives, il concerne des aspects de plus en plus complexes et intégrés de l'information visuelle. La contrepartie clinique de ce traitement sériel consiste dans le fait que pour des lésions immédiatement en aval de l'aire visuelle primaire, le déficit perceptif spécialisé peut être élémentaire et se manifester dans un seul hémichamp (perte de la perception des couleurs ou du mouvement) et que pour ce qui concerne l'agnosie visuelle, le déficit de reconnaissance des formes peut concerner selon les cas des aspects précoces (agnosie aperceptive) ou tardifs (agnosie associative) du traitement de l'information.

Le principe d'une spécialisation hémisphérique répond à un mode de traitement différent de l'information selon l'hémisphère (focal et catégoriel à gauche ; global et discriminatif à droite) et surtout à une dominance habituelle de l'hémisphère gauche pour le langage et à une dominance de l'hémisphère droit pour les fonctions non verbales. La contrepartie clinique consiste dans le fait que l'atteinte de l'hémisphère gauche affecte principalement la reconnaissance des lettres et des objets, alors que l'atteinte du côté droit affecte la reconnaissance des visages et de l'espace.

Le principe d'un contrôle attentionnel correspond à la modulation du traitement de l'information visuelle selon la tâche cognitive, par l'intermédiaire d'un réseau pariéto-frontal. La contrepartie clinique en est l'existence de troubles perceptifs en lien avec un déficit de l'attention visuelle, qu'il s'agisse d'une simultagnosie ou d'une négligence spatiale unilatérale.

Le [tableau 10.1](#) résume les principaux syndromes neurovisuels et leur correspondance topographique. Le [tableau 10.2](#) résume les principaux diagnostics différentiels devant un tableau de malvoyance.

**Tableau 10.1****Les principaux syndromes neurovisuels et leur correspondance topographique**

Lésion	Gauche	Bilatérale	Droite
Occipitale (aire visuelle primaire/radiations optiques)	HLH D	Cécité corticale	HLH G
Occipito-temporale	QLH supérieure D Alexie sans agraphie Agnosie des objets associative Anomie des couleurs	HHA supérieure Agnosie des objets aperceptive Achromatopsie Agnosie des couleurs	QLH supérieure G Prosopagnosie Agnosie des lieux
Occipito-pariétale	QLH inférieure D Ataxie optique D	HHA inférieure Simultagnosie, Balint	QLH inférieure G Ataxie optique G
Carrefour pariéto-temporo-occipital			Négligence spatiale unilatérale G

D : droit ; G : gauche ; HHA : hémianopsie homonyme altitudinale ; HLH : hémianopsie latérale homonyme ; QLH : quadransopie latérale homonyme.

**Tableau 10.2****Éléments cliniques distinguant différents types de comportements de malvoyance acquise**

	Cécité corticale	Agnosie aperceptive	Syndrome de Balint	Neuropathie optique bilatérale	Cécité psychogène
Reconnaissance des formes	+	+	N	+	+
Comportement dans l'espace	+	N	+	+	+
Orientation du regard	+	N	+	+	+
Réponses optocinétiques	+	N	+	+	N
Clignement à la menace	+	N	+	+	N
Réaction pupillaire à la lumière	N	N	N	+	N
Fond d'œil	N	N	N	+	N

+ : déficit ; N : normal.

## Cécité corticale

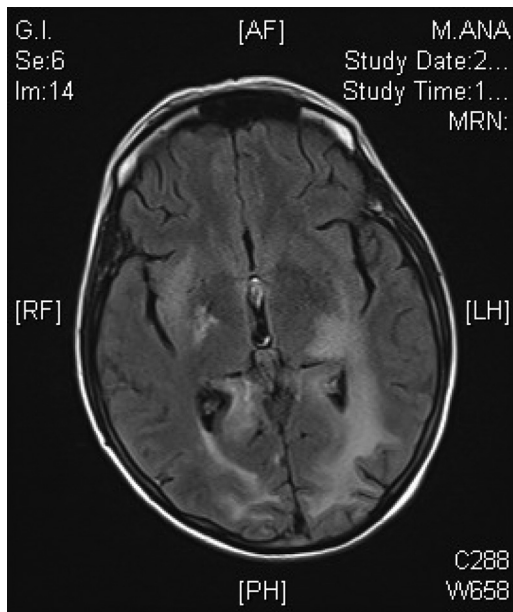
Elle réalise une perte de vision totale, d'installation habituellement brutale dès lors que l'origine vasculaire est prédominante. Elle est la conséquence d'une double HLH et relève de lésions occipitales bilatérales, qui affectent les deux aires visuelles primaires et/ou les radiations optiques dans la substance blanche sous-jacente. Cette cécité peut être de diagnostic initialement difficile, dès lors qu'elle s'accompagne volontiers de la part du patient d'une méconnaissance voire d'un déni du déficit (anosognosie), qu'elle survient chez un patient souvent confus et peu coopérant, dont l'examen objectif s'avère difficile et se limite au constat de réflexes photomoteurs préservés et d'un examen normal du fond d'œil. L'examen fonctionnel retient cependant une dénomination erronée des objets, un décompte des doigts non réalisable et un comportement moteur inadapté, avec un regard qui ne s'oriente pas vers la cible et une main qui ne peut saisir l'objet montré. Il coexiste fréquemment des hallucinations visuelles, élémentaires (points lumineux) ou élaborées (visages, scènes), qui vont disparaître en quelques semaines. Le diagnostic différentiel peut éventuellement se poser avec un trouble visuel psychogène chez un patient ne voyant pas, indifférent à son trouble et dont les réflexes pupillaires sont conservés. Le pronostic fonctionnel est sévère. Les patients

peuvent garder une cécité pratiquement complète, récupérer seulement la perception de la lumière, récupérer quelques dixièmes d'acuité et une partie de leur champ de vision, récupérer en dévoilant une agnosie visuelle ou un syndrome de Balint. Lorsque la cécité corticale régresse, les patients récupèrent la perception des flashes lumineux, puis celle du mouvement, puis celle des formes et enfin celle des couleurs.

## Agnosies visuelles [1]

L'agnosie visuelle est définie par une incapacité à reconnaître les objets (ou personnes) présentés à la vue, sans que ce déficit ne soit explicable par un trouble élémentaire de la vision, par un trouble du langage ou par une atteinte cognitive globale et alors que la reconnaissance est possible lorsque l'objet est présenté selon une autre modalité sensorielle (par exemple le toucher). Les agnosies visuelles résultent de lésions occipito-temporales, habituellement bilatérales (figure 10.1).

Le diagnostic clinique des agnosies visuelles fait référence au modèle cognitiviste développé par Humphreys et Riddoch [2]. Ce modèle distingue deux étapes conduisant de la perception visuelle à la reconnaissance. L'étape aperceptive est celle de l'intégration des éléments primitifs de la perception visuelle, tels que les contours, la luminosité, la texture, en une représentation



► **Figure 10.1** Agnosie visuelle des objets de type *aperceptif* dans un cas de *leuco-encéphalite multifocale progressive*. L'IRM en séquence FLAIR montre des hypersignaux étendus des deux régions occipito-temporales.

structurelle cohérente de l'objet. L'étape associative est celle d'une représentation plus aboutie de l'objet, qui permet l'accès aux représentations visuelles et aux autres connaissances notamment verbales sur l'objet, stockées dans la mémoire sémantique. Malgré les critiques de ce modèle, la classification en agnosie *aperceptive* et agnosie associative demeure pertinente.

### ● Agnosie visuelle des objets

Il s'agit de la modalité la plus rare, mais la plus éloquente, des agnosies visuelles. Le patient ne peut ni dénommer, ni reconnaître les objets présentés, alors que leur reconnaissance est immédiate par le toucher ou un bruit caractéristique de l'objet. Les difficultés sont d'autant plus marquées que l'objet a une forme complexe, qu'il est peu familier et qu'il est présenté selon un angle de vue inhabituel.

L'agnosie *aperceptive* se dévoile habituellement lors de la régression d'une cécité corticale. Le patient perçoit partiellement les caractères de surface et les contours de la forme sans pouvoir les combiner en une image cohérente de l'objet. Il semble perplexe en examinant l'objet sous différents angles. Les objets réels sont souvent mieux reconnus que les dessins d'objet. La perception peut être améliorée par le mouvement de l'objet. Les erreurs d'identification sont liées à des confusions de forme (exemple : clarinette au lieu de télescope). L'agnosie *aperceptive*, dont il existe plusieurs modalités, est la conséquence de l'atteinte de l'une des étapes très précoces des processus de reconnaissance visuelle.

Dans l'agnosie associative, le traitement perceptif de la forme s'effectue presque normalement, mais il ne permet pas d'accéder aux représentations stockées permettant la reconnaissance et la dénomination de l'objet. Les erreurs commises lors de la dénomination des objets présentés sont souvent d'ordre sémantique (exemple : banane au lieu de pomme). L'objet peut être dessiné correctement, car l'analyse des traits est préservée, mais il n'est pas reconnu, dénommé et son utilisation ne peut être mimée.

Le diagnostic différentiel d'une agnosie des objets se pose essentiellement avec : les conséquences perceptives d'une cécité corticale partiellement régressive ; une *simultanosie* ; une *aphasie* ; un trouble de la mémoire sémantique.

L'agnosie visuelle des objets résulte de lésions occipito-temporales, affectant principalement les gyrus lingual et fusiforme. Ces lésions sont habituellement bilatérales (agnosies *aperceptives*), mais peuvent prédominer ou même être latéralisées au côté gauche (agnosies associatives). L'agnosie des objets s'associe habituellement à d'autres modalités d'agnosie visuelle (notamment *alexie*) et à une HLH droite.

L'évaluation neuropsychologique se fait en plusieurs étapes. Dans tous les cas d'agnosie d'objet, les difficultés concernent par définition l'identification des objets présentés visuellement et celle des images d'objets, alors que l'identification des mêmes objets présentés selon des modalités non visuelles (tactile, auditive, verbale) est conservée. Les autres épreuves visent à catégoriser le type d'agnosie d'objet. Ainsi, dessiner l'objet présenté, copier une forme dessinée et dessiner un objet de mémoire, sont des épreuves échouées lorsque l'agnosie est *aperceptive* et habituellement réussies lorsque l'agnosie est associative ; appairer des images identiques, ou des images correspondant au même objet sous différents angles de vue, n'est réussi que dans les agnosies associatives. Enfin, appairer des images d'objets différents mais appartenant à la même catégorie sémantique donne habituellement lieu à un échec en cas d'agnosie des objets. Ces différentes épreuves sont effectuées lors de bilans neuropsychologiques standardisés, de type BORB (*Birmingham object recognition battery*) ou VOSP (*visual object and space perception battery*).

### ● Alexie pure (ou alexie sans agraphie ou alexie agnosique)

Il s'agit de la modalité la plus fréquente des agnosies visuelles. Le patient est incapable de lire un texte, des mots, voire des lettres isolées ou des chiffres. Dans les formes moins sévères, la lecture est laborieuse et se fait lettre par lettre, avec un effet pénalisant de la longueur des mots. Les connaissances orthographiques sont conservées, la lecture auditive (en épelant les mots) et l'écriture sont préservées. Le patient peut copier un mot (sans en comprendre le sens, ni pouvoir se relire) et il s'exprime normalement.

L'alexie pure résulte d'une lésion occipito-temporale gauche (souvent vasculaire : infarctus dans le territoire cérébral postérieur) et est habituellement associée à une HLH droite. Cette lésion déconnecte l'accès de l'information visuelle à l'aire de traitement orthographique, ou aire « de la forme des mots », située dans la partie latérale du lobe occipital gauche.

L'alexie pure doit être distinguée d'autres troubles acquis de la lecture faisant suite à une lésion cérébrale : alexie dans le cadre d'une aphasie, dyslexie par HLH droite ou gauche, dyslexie par négligence spatiale unilatérale gauche ou par *simultanosie*.

### ● Agnosie des visages (ou prosopagnosie)

Il s'agit d'une agnosie visuelle qui est spécifique pour la reconnaissance des visages et qui affecte l'identification des personnes. Le patient ne reconnaît plus ses proches



par les traits de leurs visages, bien qu'il puisse en analyser les composantes et en identifier les mimiques. Des stratégies de compensation se mettent en place, permettant de reconnaître les proches par d'autres éléments visuels que le visage (la chevelure, la taille, la démarche, les vêtements...) ou par la voix.

Selon le niveau de la désorganisation perceptive, il est distingué une prosopagnosie aperceptive, dans laquelle le déficit concerne la perception du visage en tant qu'objet (le patient perçoit le visage comme «bizarre», il ne peut pas le décrire, le dessiner) et une prosopagnosie associative, dans laquelle le traitement perceptif du visage s'effectue normalement, mais ne permet pas d'accéder aux représentations sémantiques qui permettent la reconnaissance et la dénomination (le patient peut dessiner un visage d'après une photographie ou apparier différentes photographies d'un même visage).

Les lésions responsables d'une prosopagnosie sont situées dans la région occipito-temporale droite. Elles intéressent un réseau d'aires dans le gyrus fusiforme et la partie inférieure du lobe occipital, qui sont spécialisés dans le traitement du visage. Du fait de la topographie des lésions, la prosopagnosie s'associe volontiers à une quadragnosie latérale homonyme inférieure gauche, à une achromatopsie et à une autre agnosie visuelle pour une catégorie spécifique d'objets, à savoir une agnosie des lieux (défaut de reconnaissance des bâtiments et des itinéraires).

### ● Troubles de la vision des couleurs

Ce cadre comprend deux modalités principales (et rares) de déficit acquis de la perception et de la connaissance des couleurs, répondant dans une certaine mesure à la distinction entre trouble aperceptif et trouble associatif.

L'achromatopsie désigne la perte ou la dégradation de la perception colorée de la vision. Le patient est incapable de réussir les tests de classement de teintes (par exemple test 15 Hue). Elle n'est jamais isolée et s'associe à d'autres modalités d'agnosie visuelle. La lésion responsable concerne une aire cruciale du réseau de traitement de la couleur (aire V4), située dans le gyrus fusiforme. Cette lésion est bilatérale pour rendre compte d'une achromatopsie acquise dans l'ensemble du champ visuel (le patient se rend compte qu'il voit subitement en dégradé de gris), ou unilatérale pour rendre compte d'une hémiachromatopsie, limitée au champ visuel controlatéral (cette éventualité est probablement plus fréquente, mais est méconnue car le patient n'exprime aucune plainte).

L'agnosie des couleurs correspond à une perte des connaissances associées aux couleurs. Le patient perçoit normalement les couleurs (le classement des teintes est normal), il peut associer verbalement les objets à leur couleur spécifique (par exemple : l'herbe est verte), mais il commet des erreurs pour dénommer les couleurs lorsque celles-ci sont présentées visuellement et pour associer la bonne couleur à un dessin d'objet (par exemple : face à un dessin de grenouille, il ne peut décider si la couleur correcte est le vert ou le rouge). Cette agnosie s'associe constamment à d'autres modalités d'agnosie visuelle.

## Agnosies visuospatiales

Ce terme, aux contours imprécis, désigne un ensemble de déficits portant sur la perception élémentaire,

l'attention et l'exploration spatiale [3]. Ces déficits résultent globalement de lésions surtout de l'hémisphère droit et impliquant la région occipito-pariétale ainsi que le carrefour pariéto-temporo-occipital.

### ● Troubles élémentaires de la perception visuospatiale

Les troubles de la perception concernant la localisation des objets, l'orientation de lignes, la comparaison de taille, ainsi que la perte de la vision stéréoscopique, sont fréquents dans les lésions postérieures droites. Cependant, ces déficits révélés par les tests neuropsychologiques ou visuels n'ont pas d'expression clinique spécifique, bien qu'ils participent aux désordres de la perception et de la manipulation des données spatiales (aptitudes visuoconstructives, rotation mentale...).

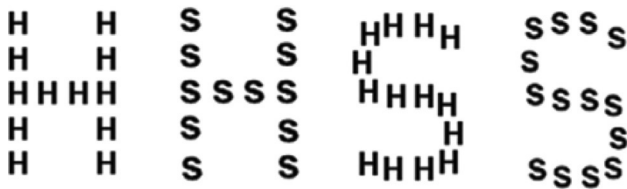
En revanche, l'exceptionnelle perte de la perception du mouvement, ou akinétopsie, peut donner lieu à la description par le patient d'une vision figée, «kaléidoscopique». Ceci résulte d'une lésion symétrique affectant l'aire V5, une aire critique pour le traitement du mouvement. Ce déficit peut être latéralisé à l'hémichamp homonyme controlatéral, en cas de lésion unilatérale. Le fait que cette aire V5 reçoive une partie de ses afférences directement de la voie visuelle colliculo-thalamique, en court-circuitant l'aire visuelle primaire, peut rendre compte du phénomène de la vision résiduelle inconsciente en cas d'HLH et de la conservation de la vision consciente du mouvement en cas de cécité corticale. D'autres troubles perceptifs impliquant un défaut de perception du mouvement, à un niveau plus intégré, ont été décrits, telle l'incapacité à reconnaître les formes ou les actions définies par le mouvement.

### ● Simultagnosie

Elle désigne l'incapacité du patient à percevoir une scène dans son ensemble, avec pour conséquence une perception tronquée, laborieuse et fragmentaire. L'exploration se fait au hasard et détail après détail. Il en résulte une incapacité ou des difficultés pour décrire une photographie ou un dessin comportant plusieurs éléments indépendants (par exemple le dessin du «voleur de biscuits»), pour rechercher une cible, pour dénombrer une série d'objets placés devant lui ou un ensemble de traits sur une feuille de papier, pour reproduire un dessin, ou pour lire un texte.

La simultagnosie est rapportée à un trouble de l'exploration attentionnelle de l'espace. Le cortex de la jonction pariéto-occipitale est en effet critique pour organiser les séquences de déplacements du focus attentionnel (couplées aux déplacements oculaires) et pour construire une représentation de l'espace environnant, intégrant dans une même carte les relations spatiales des différents éléments constitutifs de la scène explorée. Cette activité constitue le corrélât neurophysiologique d'une perception consciente globale de l'espace environnant.

Deux situations mettent en relief des aspects complémentaires de l'altération de l'exploration attentionnelle dans la simultagnosie. Le test de Navon (figure 10.2), réalisé par un patient simultagnosique, donne lieu à la perception de la petite lettre, mais non de la grande lettre formée par les petites lettres (par exemple : un «E» formé de petits «N»), ce qui suggère l'existence d'un défaut d'attention «globale» contrastant avec la conservation



► **Figure 10.2** Test de Navon.

Le sujet doit identifier à la fois la petite et la grande lettre.

d'une attention « focale ». L'épreuve de dénombrement d'objets peut amener le patient à recompter plusieurs fois le même objet sans s'en rendre compte (phénomène du « *revisiting* »), ce qui suggère que la mémoire spatiale de travail liée à chaque focus d'attention et de fixation est altérée.

La simultagnosie est une manifestation visuospatiale fréquente, mais souvent mal reconnue car déroutante lors de l'examen ophtalmologique, qui explique le fait que certains patients perçoivent à un moment ce qu'ils sont incapables de percevoir quelques instants plus tard (« acuité visuelle très fluctuante », « examen non fiable », « patient non coopérant ») et que d'autres patients sont d'autant plus gênés en lecture que la taille de la police est importante !

### ● Syndrome de Balint

Ce syndrome, rare et d'analyse difficile, associe une simultagnosie, une ataxie optique et une apraxie oculomotrice.

Il rend compte de présentations cliniques très singulières et déroutantes, de patients « voyants », mais ayant le comportement d'un aveugle, par le fait que leur regard est perdu dans le vague, que leur main balaie l'espace pour se saisir d'un objet et que leur marche entraîne des heurts d'obstacles et des erreurs de direction du parcours. Il résulte de lésions, généralement étendues, des régions pariétales postérieures, centrées sur le sillon intrapariétal (figure 10.3). Ces lésions concernent des réseaux corticaux (ou leurs connexions) impliqués dans la construction de cartes spatiales modulées par l'attention, sur la base desquelles est assurée l'intégration visuomotrice. Il peut se révéler d'emblée, mais souvent se dévoile lors de la régression d'une cécité corticale. Le diagnostic nécessite que l'on ne puisse rapporter les déficits observés à un trouble élémentaire de la vision (HLH ou HLH double), ainsi qu'à un déficit sensorimoteur des membres ou une paralysie oculomotrice.

Outre la simultagnosie, décrite ci-dessus, le marqueur du diagnostic est une ataxie optique (AO) de la main. L'AO désigne une imprécision spatiale des gestes effectués sous le contrôle de la vision, qu'il s'agisse des gestes de la vie courante (prendre un objet, verser de l'eau dans un verre, dessiner, écrire) ou des mouvements effectués en situation de test, à savoir les gestes de saisie ou de pointage. L'AO se manifeste, le plus souvent, avec les deux mains et dans l'ensemble du champ de vision. Alors même que le patient voit l'objet à saisir et le fixe du regard, sa main largement ouverte se dirige maladroitement et lentement pour parvenir à distance de l'objet, avec alors un mouvement de balayage jusqu'au contact de la cible. L'AO peut être incomplète, affecter l'une des mains ou un seul hémichamp visuel. La recherche d'une AO ne peut se faire qu'après s'être assuré que le champ visuel était normal (ou du moins

suffisant). L'observateur fait face au patient et lui présente à plusieurs reprises un objet à saisir rapidement, dans l'axe corporel, puis de chaque côté, avec une main, puis avec l'autre. L'épreuve est effectuée avec le regard et la tête libres, puis, en cas de succès, en condition tête et regard fixes, ce qui permet d'apprécier la précision du geste dans chaque hémichamp visuel et pour chaque main. Remarquons que l'AO illustre une dichotomie remarquable dans le traitement cérébral des informations visuelles : la même information issue d'un objet (exemple : un verre) subit un traitement perceptif normal pour en permettre l'identification (reconnaissance/voie ventrale) et dans le même temps un traitement visuospatial erroné, conduisant à des erreurs pour positionner et diriger la main qui tente de le saisir (guidage visuomoteur/voie dorsale).

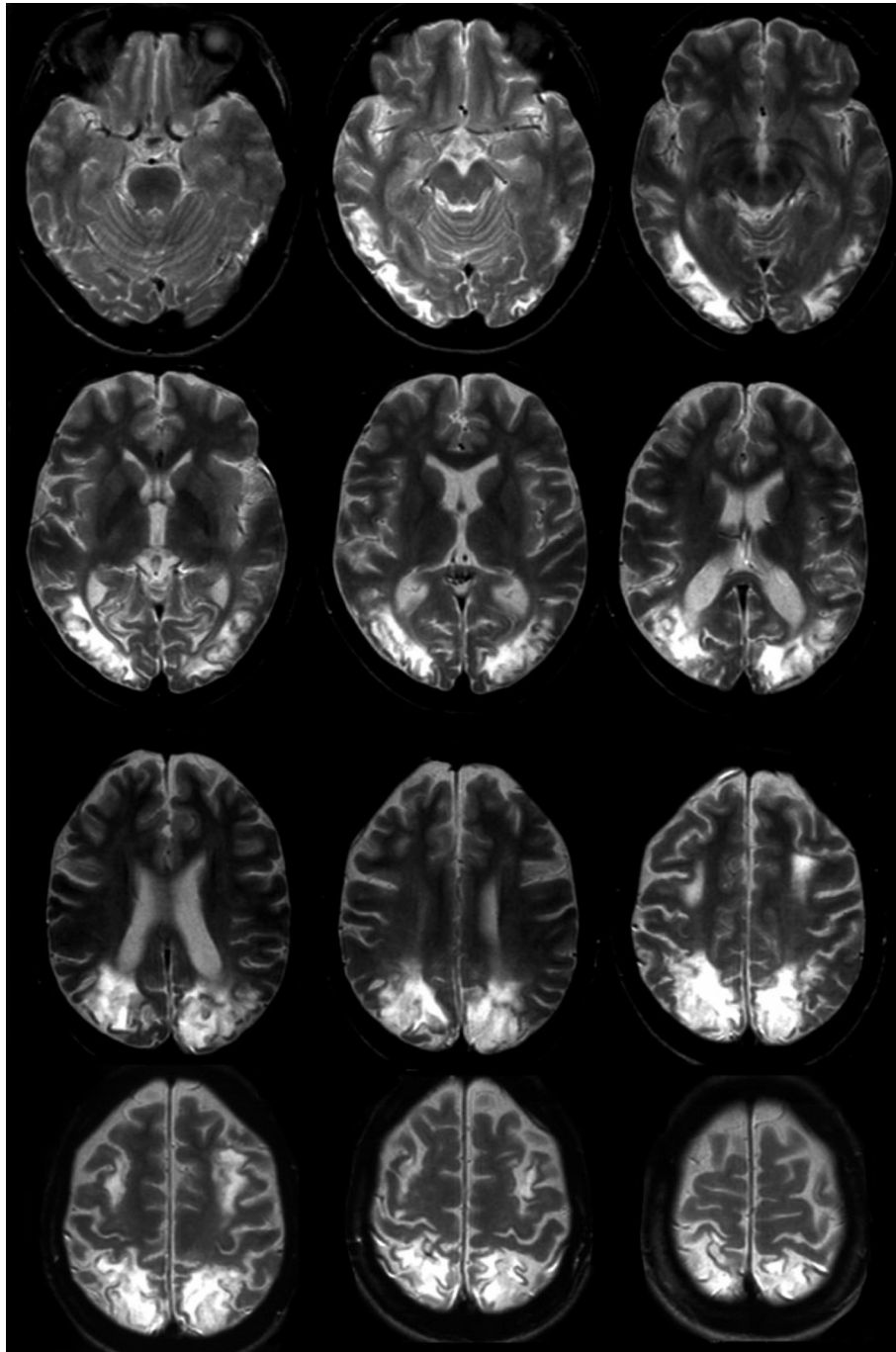
L'apraxie du regard, plus rare, désigne une incapacité à diriger les yeux vers une cible visuelle pourtant perçue et à poursuivre une cible en mouvement. Il existe une errance du regard, caractéristique, jusqu'à la prise de fixation « accidentelle » de la cible (figure 10.4). Il peut exister également un ancrage de la fixation dans une certaine partie de l'espace, dont le patient ne peut se détacher. Lors d'un mouvement de saisie manuelle, il peut être frappant de constater une perte du couplage entre la direction du regard et celle de la main. Le déficit des mouvements oculaires conjugués visuellement guidés (saccades d'exploration et poursuite) contraste avec la préservation (habituelle) des mouvements oculaires effectués sur consigne verbale et celle (constamment) des mouvements réflexes. Ce déficit spécifique visuo-oculomoteur se manifeste d'autant plus que la scène à analyser est riche et que la demande attentionnelle est forte. De fait, il peut ne pas apparaître en situation d'enregistrement oculomoteur lors de saccades réflexes visuellement guidées dans l'obscurité (souvent seule une augmentation de la latence est observée). Ce trouble oculomoteur relève d'une lésion du « champ oculomoteur pariétal », situé dans le sillon intrapariétal, qui comporte des réseaux de neurones impliqués dans l'exploration visuo-attentionnelle de l'espace.

Signalons qu'une lésion unilatérale de la région pariétale postérieure n'entraîne pas de syndrome de Balint, mais peut provoquer une forme isolée d'AO. Dans ce cas, l'AO se manifeste seulement en vision périphérique, dans l'hémichamp controlatéral à la lésion et de manière dominante pour la main controlatérale à la lésion.

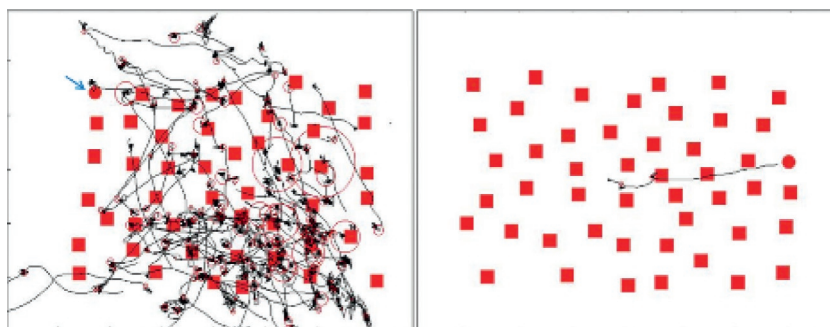
### ● Syndrome de négligence spatiale unilatérale (NSU)

Il s'agit d'un syndrome fréquent, observé généralement après un accident vasculaire cérébral (AVC) unilatéral, impliquant le carrefour temporo-pariéto-occipital. Le trouble est latéralisé, concernant le plus souvent l'hémi-espace gauche chez le patient droitier après une lésion droite (les négligences de l'hémi-espace droit après lésion gauche existent, mais sont souvent moins sévères et plus transitoires).

La présentation de la NSU est caractéristique et se résume ainsi : le patient, qui n'a pas conscience de son déficit, se comporte comme si l'espace extracorporel du côté gauche par rapport à son axe corporel n'existe pas. Ainsi, les objets ou personnes présents à la gauche du patient ne sont pas perçus (du moins consciemment) et pris en compte, le regard n'explore pas la partie



► **Figure 10.3** Syndrome de Balint dévoilé après une cécité corticale par AVC ischémique. L'IRM en séquence T2 montre des lésions étendues intéressant notamment les deux régions pariétales postérieures.



► **Figure 10.4** Séquences de déplacement du regard lors d'une tâche de recherche d'une cible parmi des distracteurs. À gauche : patient ayant une simultagnosie. À droite : sujet normal.



gauche du monde environnant, les mouvements du corps sont effectués uniquement en direction du côté droit. Les exemples sont nombreux, illustrant ce trouble (exemple : le patient « oublie » les aliments sur la partie gauche de l'assiette). Cette négligence unilatérale, dans ses aspects perceptifs et moteurs, ne concerne pas que la vision, mais toutes les modalités sensorielles (le déficit est supramodal).

La NSU peut également concerner, avec des dissociations possibles, l'espace corporel et l'espace représenté. La négligence de l'espace corporel se manifeste par une sous-utilisation et un « oubli » de l'hémicorps gauche (exemple : défaut d'habillage du côté gauche ou de rasage sur la joue gauche). La négligence de l'espace représenté se révèle lorsqu'on demande au patient de décrire un lieu, avec dans ce cas une description qui se limite à la partie droite de la scène (exemple : l'énumération des villes en se représentant la carte de France révèle une évocation limitée aux villes situées sur la partie droite de la carte). La NSU est aisément révélée par la lecture et différentes épreuves graphiques. La lecture d'un texte est altérée à la fois par un oubli de lecture de la partie gauche des lignes et par des erreurs portant sur la partie gauche des mots. Les épreuves graphiques montrent un défaut d'utilisation de la partie gauche de la feuille de papier (écriture), un défaut de reproduction de la partie gauche des images, un oubli de barrage de traits sur le côté gauche et une bissection des lignes déviée vers la droite (figure 10.5).

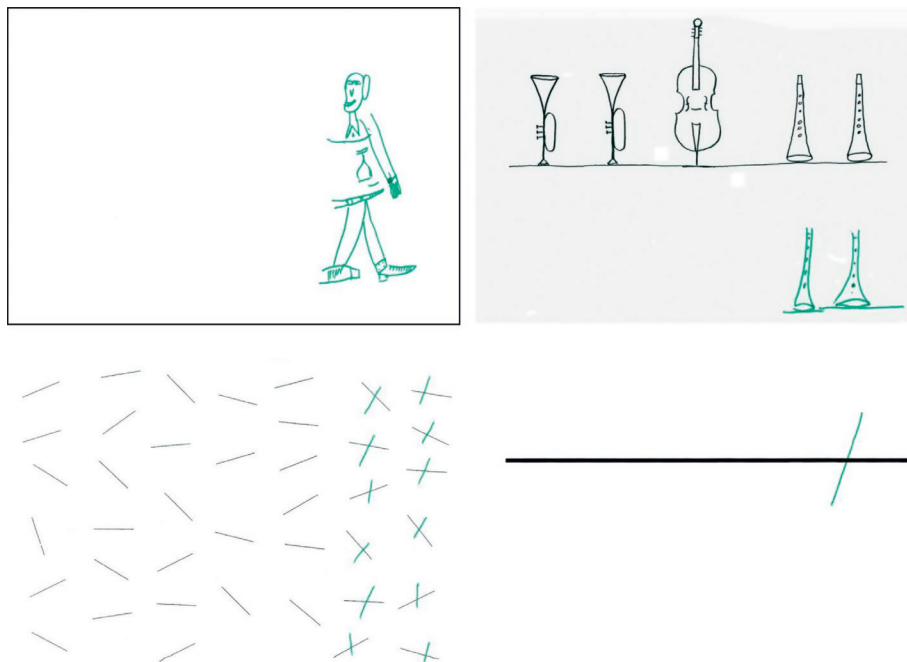
Il convient en pratique de distinguer la NSU des conséquences d'une HLH (à laquelle elle est souvent associée). Le comportement oculomoteur est différent dans les deux cas. Ainsi, en cas d'HLH, il existe une exploration oculomotrice compensatrice dans l'hémichamp gauche déficitaire, alors qu'en cas de NSU, avec ou sans HLH associée, l'exploration oculomotrice est appauvrie voire inexistante du côté gauche.

La NSU demeure mal expliquée. Elle est considérée comme la conséquence d'un trouble de l'attention spatiale, avec comme éléments explicatifs la dominance de l'hémisphère droit dans cette fonction et le rôle critique du lobe pariétal, qui serait impliqué dans des réseaux de contrôle de l'orientation attentionnelle, endogène et exogène. L'adaptation visuomanuelle à des prismes déviant la vision vers la droite permet de corriger de manière spectaculaire et parfois durable la NSU, dans ses différentes composantes, ce qui en fait une mesure thérapeutique utilisée en rééducation orthoptique [4].

## Étiologies

Elles sont nombreuses et conditionnent en partie la présentation clinique.

- Troubles du développement : les déficits sont présents depuis la naissance, même s'ils peuvent n'être reconnus que tardivement. Les plus fréquents sont la dyspraxie visuospatiale et la prosopagnosie développementale.
- Accidents vasculaires cérébraux (AVC) : les AVC, notamment les AVC ischémiques dans le territoire de l'artère cérébrale postérieure, constituent la cause la plus fréquente d'agnosies visuelles. Typiquement, la symptomatologie est bruyante et donne lieu à une plainte visuelle, dès lors qu'elle s'est installée brutalement, qu'elle relève souvent de lésions bilatérales et qu'elle est souvent isolée. La symptomatologie est souvent « prévisible », car elle répond à une systématisation vasculaire. Elle est toujours associée à une HLH.
- Traumatismes crâniens (TC) : il s'agit de TC sévères, ayant comporté un coma initial. L'agnosie visuelle est souvent difficile à caractériser du fait de la diffusion des lésions cérébrales, des troubles cognitifs associés et de la coexistence possible de troubles visuels par atteinte du nerf optique.



► **Figure 10.5** Exemples de manifestations cliniques de négligence spatiale unilatérale.

Ces exemples montrent un défaut d'utilisation de la partie gauche de la feuille de papier (dessin), un défaut de reproduction de la partie gauche des images, un oubli de barrage de traits sur le côté gauche et une bissection des lignes déviée vers la droite (c) Yves Rossetti.

- Pathologie neurodégénérative : des troubles de la perception visuelle peuvent se rencontrer dans la maladie d'Alzheimer, notamment du sujet de moins de 65 ans (formes «aphaso-apraxo-agnosiques»). Ils sont constamment présents dans la démence à corps de Lewy diffus, habituellement associés à des hallucinations visuelles élaborées. Ils peuvent être isolés dans le syndrome d'atrophie corticale postérieure ou ACP (qui correspond majoritairement à une forme focale de maladie d'Alzheimer). L'ACP se manifeste par le développement progressif et insidieux de troubles visuels, surtout spatiaux, en l'absence de toute altération cognitive globale, chez des patients jeunes, dont la conscience douloureuse de leurs troubles est d'autant plus marquée que leurs plaintes ne sont que tardivement rapportées à leur cause du fait de la normalité de l'examen ophtalmologique [5]. Plus exceptionnellement, ils peuvent également révéler la maladie de Creutzfeldt-Jakob (forme occipitale, dite de Heidenhain), avec des troubles visuoperceptifs, évoluant en quelques semaines vers un syndrome démentiel, avec troubles moteurs, puis coma.

- Autres causes : elles sont nombreuses, avec en particulier les tumeurs cérébrales (notamment glioblastome ou métastases), les encéphalites herpétique ou dysimmunes, la leuco-encéphalite multifocale progressive, les leuco-encéphalopathies postérieures régressives, les cytopathies mitochondriales – notamment le syndrome MELAS (*mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes*) –, l'anoxie cérébrale ou les séquelles d'une intoxication par le monoxyde de carbone.

## Conduite du diagnostic

### ● Risques d'erreur

S'agissant de situations rares et de patients souvent difficiles à examiner, les risques d'erreur diagnostique sont multiples. Pour l'ophtalmologiste, les risques sont d'attribuer le trouble visuel à une atteinte ophtalmologique incidente (cataracte, glaucome, dégénérescence maculaire liée à l'âge), ou surtout de méconnaître la signification de la plainte, dès lors que l'acuité et le champ visuel sont normaux. Pour le neurologue, le risque principal est d'attribuer à une origine cérébrale des troubles visuels en lien avec une pathologie ophtalmologique «cachée» (rétinopathie, notamment). Pour l'un et l'autre, la difficulté est parfois de faire la part entre les conséquences du déficit du champ visuel et des éventuels déficits centraux associés.

### ● Outils du diagnostic

Une évaluation précise de l'acuité visuelle corrigée et du champ visuel est nécessaire, mais non suffisante. En principe, en cas d'agnosie visuelle, l'acuité visuelle est conservée et le champ visuel objective souvent une amputation homonyme, unilatérale complète (HLH) ou partielle (quadrantopsie latérale homonyme), ou bilatérale partielle (hémianopsie altitudinale homonyme, double quadrantopsie latérale homonyme...). Les mesures ophtalmologiques classiques peuvent cependant être prises en défaut. L'existence d'une alexie, d'une

agnosie des objets ou d'une simultanagnosie, peut rendre impossible la détermination fiable de l'acuité visuelle (avec les lettres ou les images). Une acuité «inférieure à Parinaud 14 non améliorable» avec 10/10 de loin est évocatrice d'une alexie affectant la lecture des mots et non celle des lettres. Une acuité à «voit bouger la main» chez un patient capable de détecter un cheveu sur une feuille de papier est évocatrice d'une simultanagnosie. Dans ces cas, la valeur de la résolution spatiale peut être mieux approchée par les réseaux de contraste. Les troubles de l'attention spatiale ou les difficultés cognitives associées peuvent rendre impossible ou non fiable la détermination du champ visuel.

L'écoute des plaintes exprimées par les patients est déterminante pour orienter le diagnostic, surtout s'il existe un contexte de pathologie cérébrale avec ses signes propres (hémiplégie par exemple). Entendre (comprendre) un patient décrivant son incapacité pour «voir» ou pour saisir un verre placé sur la table devant lui, pour reconnaître visuellement ses ustensiles de cuisine, ou les visages des proches, fait d'emblée évoquer respectivement une simultanagnosie, une ataxie optique, une agnosie des objets et une prosopagnosie.

En dehors de plaintes évocatrices d'un trouble neurovisuel central, il convient d'évoquer cette éventualité devant toute plainte visuelle mal spécifiée («je vois flou», «ce n'est pas net», «je ne sais pas où sont mes affaires»), non expliquée par un examen ophtalmologique bien conduit.

L'évaluation des capacités perceptives selon les différentes modalités peut être réalisée sommairement dès l'examen clinique, en fonction des plaintes. Il est possible d'évaluer pragmatiquement : la lecture à haute voix (un texte, puis en cas d'échec, des mots isolés, voire des lettres isolées); la reconnaissance d'objets sur le bureau, de photographies plus ou moins complexes sur un magazine, de plages colorées; la capacité de dénombrer des traits sur une feuille de papier; l'identification des lettres lors du test de Navon; la saisie d'un objet que l'on déplace dans le champ visuel périphérique; l'orientation du regard vers un objet présenté en différentes régions du champ visuel.

Les évaluations cognitives standardisées effectuées par les neuropsychologues, les évaluations langagières pratiquées par les orthophonistes, les évaluations faites par les orthoptistes spécialisés en basse vision et les bilans d'ergothérapie sont indispensables, selon les situations individuelles, pour : confirmer les déficits, en apprécier le retentissement, en préciser le niveau de désorganisation (en cas d'agnosie, ou d'alexie) et orienter la prise en charge en réadaptation fonctionnelle.

La démarche diagnostique requiert, bien entendu, de prendre en compte les autres déficits et l'histoire médicale du patient.

Enfin, des examens complémentaires sont habituellement indispensables, en tout premier lieu une imagerie cérébrale, de type imagerie par résonance magnétique (IRM) en l'absence de contre-indication, permettant l'analyse anatomique des régions occipito-temporo-pariétales. Dans certains cas, une imagerie fonctionnelle ou métabolique (IRM fonctionnelle, IRM spectroscopique, débits sanguins cérébraux, tomographie par émission de positons au fluoro-déoxyglucose) s'avère contributive au diagnostic.

## Références

- [1] Godefroy O. The behavioral and cognitive neurology of stroke. Cambridge University Press; 2013.
- [2] Humphreys GW, Riddoch MJ. Visual object processing : a cognitive neuropsychological approach. Hillsdale, NJ : Lawrence Erlbaum; 1987.
- [3] Lechevalier B, Eustache F, Viader F. Traité de neuropsychologie clinique. De Boeck; 2008.
- [4] Rossetti Y, Rode G, et al. Prism adaptation to a rightward optical deviation rehabilitates left hemispatial neglect. Nature 1998; 395 : 166–9.
- [5] Vighetto A. Toward an earlier diagnosis of Alzheimer's disease presenting with visuospatial disorders (posterior cortical atrophy). Rev Neurol 2013; 169 : 687–94.

# Évaluation des troubles neurovisuels d'origine centrale

S. Chokron

Les troubles neurovisuels d'origine centrale chez l'adulte peuvent s'exprimer de multiples façons. Ils regroupent tous les déficits rétinochiasmatiques, du simple scotome à la cécité corticale. Ils peuvent toucher le champ visuel, mais également l'organisation de l'espace, la reconnaissance visuelle ou encore l'imagerie mentale visuelle. La diversité de ces troubles ne rend pas le diagnostic évident, d'autant que les outils rapides, exhaustifs, sensibles et spécifiques permettant de caractériser la nature et la sévérité de ces troubles sont encore rares. On estime que 60 % des adultes présentent un trouble neurovisuel à la suite d'une lésion cérébrale nécessitant une évaluation fine et une prise en charge adaptée. Ce chiffre déjà important pourrait être encore plus élevé chez les enfants survivant à un épisode d'anoxie néonatale. La plupart des patients souffrant d'un trouble neurovisuel ne peuvent plus conduire, retrouver leur chemin, certains peuvent même ne plus reconnaître le visage de leurs proches. Les troubles neurovisuels constituent donc un réel handicap, qu'il est nécessaire d'évaluer finement pour en apprécier la nature et la sévérité afin de le prendre en charge [1].

## Examen clinique

### ● Examen ophtalmologique

Chez les patients porteurs d'un trouble neurovisuel d'origine centrale, l'examen ophtalmologique peut être tout à fait normal en ce qui concerne les milieux oculaires et la rétine. Il révèle le plus souvent des réflexes pupillaires normaux et confirme ainsi l'intégrité de la portion antérieure des voies optiques (prégéniculées). Rien au niveau oculaire ne peut expliquer l'absence ou le trouble de la perception visuelle. On ne met en évidence à l'examen ni atrophie optique, ni œdème papillaire.

### ● Périmétrie

Le champ visuel, c'est-à-dire la périmétrie, reste la seule méthode fiable pour déterminer l'étendue de l'amputation du champ visuel chez les patients souffrant d'une lésion rétinochiasmatique. Habituellement, l'examen périmétrique manuel (Goldmann) ou automatisé (Octopus, Humphrey, Métrovision) révèle une absence de perception visuelle consciente dans l'ensemble ou dans une portion du champ visuel, plus ou moins étendue en fonction de la taille de la lésion, mais toujours contralésionnelle et homo-

nyme aux deux yeux. Comme l'illustre la [figure 10.6](#), cette amputation homonyme du champ visuel peut concerner ou non le champ visuel central ou maculaire.

### ● Bilan neurovisuel

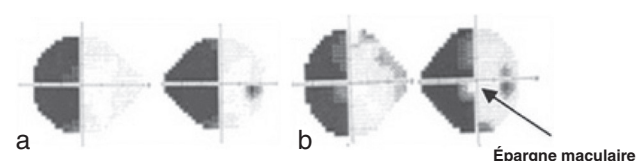
En complément du bilan ophtalmologique et de l'examen périmétrique, le bilan neurovisuel permet quant à lui d'évaluer les troubles de la fonction visuelle d'origine centrale, essentiellement les troubles de la cognition visuelle, afin de mettre en place une rééducation spécifique visant à restaurer les processus déficitaires en s'appuyant sur les capacités résiduelles et les afférences préservées.

Le bilan neurovisuel ne consiste pas en une suite de questions élémentaires posées au patient permettant de mesurer quantitativement une « efficacité visuelle ». Ce bilan est par nature neuropsychologique, puisqu'il concerne la part cognitive de la fonction visuelle :

- il vise à évaluer et rechercher des éventuelles associations ou dissociations entre les différents aspects de la fonction visuelle que sont les mécanismes de contrôle, d'utilisation et d'exploration du regard, d'orientation de l'attention visuelle et sélective dans l'espace, d'analyse et de reconnaissance visuelle, d'orientation, de représentation spatiale et de coordination visuomotrice et enfin d'imagerie mentale ;
- il permet également de comprendre l'interaction complexe entre les troubles neurovisuels et les autres troubles cognitifs éventuellement présents comme les troubles du langage écrit, de la production des gestes, de l'attention, des fonctions exécutives ou encore de la mémoire qu'il conviendra d'évaluer et de prendre en charge de manière conjointe.

### Fonctions visuelles primaires

La première étape du bilan neurovisuel consiste à évaluer les aspects les plus basiques de la fonction visuelle qui concernent le degré de conscience par le patient de



► **Figure 10.6** Examen périmétrique automatisé (Humphrey) révélant une hémianopsie latérale homonyme droite sans épargne maculaire (A) et avec épargne maculaire (B).



ses capacités visuelles afin de rechercher une éventuelle anosognosie ou méconnaissance d'un trouble visuel par le patient (encadrés 10.1 et 10.2), le comportement d'exploration visuelle spontanée, ainsi que la position de la tête et des yeux au repos. Ces fonctions primaires peuvent être évaluées grâce aux premiers subtests de la batterie d'évaluation de la négligence (BEN, OrthoEditions).

Les réflexes photomoteurs et de clignement à la menace sont ensuite testés afin de rechercher une éventuelle dissociation entre la présence du premier et l'absence du second, signant, en particulier la présence d'une cécité corticale.

Enfin, sont évaluées : la perception et la discrimination des afférences élémentaires (lumière/obscurité ;

mouvement/immobilité), la perception et la discrimination des différentes tonalités spectrales, la fixation visuelle, l'extinction visuelle, la possibilité de réaliser des mouvements oculaires sur ordre oral, sur clic auditif, ou sur stimulation somesthésique ou visuelle, la poursuite visuelle, les capacités à détecter et dénombrer des stimuli visuels dans l'ensemble du champ visuel, la stratégie visuelle exploratoire.

Le bilan des patients porteurs d'une cécité corticale se conclut généralement après cette première phase d'évaluation, les tâches de cognition visuelle présentées ci-dessous n'étant à ce stade pas réalisables [2].

### Évaluation de la cognition visuelle

Lorsque le niveau de perception visuelle de base le permet, le patient peut être soumis à des épreuves visant à tester l'ensemble de la cognition visuelle.

S'il existe quelques batteries francophones et anglophones permettant d'évaluer rapidement les troubles neurovisuels dès le plus jeune âge comme la batterie d'évaluation visuo-attentionnelle (EVA, [www.vision-et-cognition.com](http://www.vision-et-cognition.com)), il n'existe pas encore à l'heure actuelle de bilan neurovisuel adulte étalonné, sensible et spécifique balayant l'ensemble des troubles neurovisuels. Un bilan de ce type est en cours de finalisation et viendra compléter les études *princeps* de Ducarne et Barbeau [3].

Le bilan neurovisuel pratiqué en clinique consiste actuellement en un ensemble de tests, issus de différentes batteries le plus souvent anglophones, visant à évaluer l'intégrité de l'orientation de l'attention dans l'espace, l'analyse et la reconnaissance visuelle de stimuli simples, complexes ou multiples, l'organisation et la représentation de l'espace, la coordination visuomotrice et l'imagerie mentale.

L'orientation de l'attention dans l'espace est le plus souvent testée grâce à des tests de barrage de cibles présentées avec ou sans distracteurs, comme le barrage de cloches (figure 10.7) qui permet de mettre en évidence une difficulté à orienter l'attention dans toute ou partie de l'espace, tout en mesurant les capacités du sujet à sélectionner une cible donnée (les cloches) et ignorer les distracteurs.

L'analyse et la reconnaissance visuelle sont évaluées en présentant au patient des dessins, images et photographies d'objets, de formes, de scènes ou de lieux sous un angle ou une échelle prototypiques ou non. Les processus de perception, discrimination, analyse, reconnaissance et imagerie des couleurs, du langage écrit et des visages, sont habituellement testés de façon distincte à la recherche d'une agnosie des couleurs, d'une alexie agnosique ou encore d'une prosopagnosie. Plusieurs batteries d'évaluation de la reconnaissance visuelle sont utilisées pour mettre en évidence une agnosie visuelle. Les épreuves de copie et de reproduction de mémoire de dessin sont également très utilisées pour déterminer le type d'agnosie visuelle.

La présentation simultanée de plusieurs stimuli visuels que les patients doivent dénommer, comme dans l'épreuve des figures enchevêtrées (figure 10.8), permet quant à elle de mettre en évidence une simultanagnosie.

L'organisation et la représentation de l'espace ainsi que la coordination visuomotrice sont évaluées grâce à des épreuves de bissection, de reproduction de dessins et de figures géométriques ou encore de tâches de pointage et de précision graphomotrice.

#### Encadré 10.1

##### Orientation spontanée du regard\*

Cette épreuve permet de juger de la qualité d'exploration visuelle du patient.

**Passation** = noter si, en entrant dans la salle, le patient explore correctement :

- ☐ la pièce
- ☐ le siège
- ☐ l'interlocuteur

**Cotation** = le score maximal s'élève à 3 points :

- 1 point est attribué si le patient explore la pièce
- 1 point est attribué si le patient regarde le siège sur lequel il va s'asseoir
- 1 point est attribué si le patient regarde l'examineur lorsqu'il lui parle

\* Adapté de la batterie EVA, disponible sur demande [www.vision-et-cognition.com](http://www.vision-et-cognition.com)

#### Encadré 10.2

##### Test de Bisiach révisé\*

Cette épreuve permet d'évaluer le degré de conscience de la maladie du patient et donc d'évaluer le niveau d'anosognosie.

**Passation** = le patient répondra à la question suivante : Pourquoi êtes-vous ici ? Que vous est-il arrivé ?

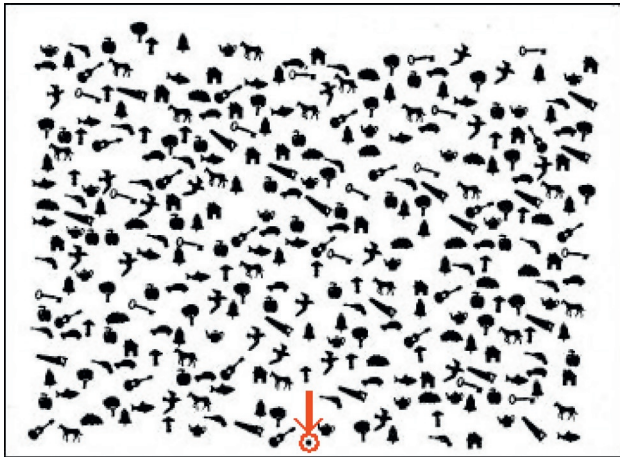
Dans le cas où le patient ne reconnaîtrait pas ses troubles, il devra répondre aux questions suivantes :

- ☐ Y a-t-il quelque chose qui ne va pas avec votre vision ?
- ☐ Avez-vous l'impression que vous auriez besoin de lunettes (ou que vos lunettes ne sont pas ou plus adaptées) ?
- ☐ Voyez-vous distinctement le monde qui vous entoure ?
- ☐ Vous cognez-vous davantage qu'avant ? Si oui, d'un côté en particulier ?
- ☐ Lorsque vous cherchez quelque chose, avez-vous plus de difficultés à le trouver qu'avant ?
- ☐ Votre entourage vous a-t-il fait part d'inquiétudes vous concernant ?

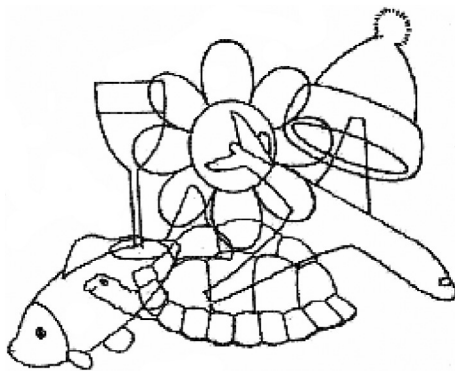
**Cotation** = le score maximal s'élève à 3 points :

- l'examineur mettra entre 0 et 3 points
- 3 : trouble reconnu spontanément ou en réponse à une question sur le(s) symptôme(s)
- 0 : impossible reconnaissance du déficit même après démonstration clinique

\* Adapté de la BEN, OrthoEditions.



► **Figure 10.7** Test de barrage des cloches présenté sur une feuille A4 centrée sur le milieu sagittal du sujet.



► **Figure 10.8** Figures enchevêtrées.

Pour finir, le bilan neurovisuel évalue également l'intégrité de l'imagerie mentale, grâce notamment à la batterie d'imagerie et de perception (BIP) [4], ainsi que la présence ou l'absence d'hallucinations visuelles en lien avec la lésion occipitale (figure 10.9) [5].

## Examens complémentaires

### ● Électrophysiologie

Les potentiels évoqués visuels (PEV) enregistrés chez des patients porteurs de cécité corticale peuvent, quant à eux, être rigoureusement comparables à ceux de sujets normaux et ne sont donc pas très utiles même dans le diagnostic de cécité corticale.

L'électrorétinogramme, parfaitement normal chez les patients atteints de cécité corticale, permet par contre d'exclure, en particulier chez l'enfant, une origine rétinienne de la perte de sensation visuelle.

### ● Imagerie cérébrale

L'évolution des techniques d'imagerie cérébrale a considérablement modifié le diagnostic et le suivi des troubles neurovisuels d'origine centrale. L'IRM avec au besoin injection de gadolinium permet de démontrer la présence d'une lésion occipitale, pariétale ou temporale, uni- ou bilatérale. En fonction du diagnostic à confirmer, il est possible de pratiquer une scintigraphie cérébrale ou une imagerie fonctionnelle dans le cas où l'imagerie classique morphologique

Description du champ visuel aveugle	
<input type="checkbox"/> La plupart du temps, comment décrieriez-vous votre champ visuel gauche/droit (À adapter en fonction de l'hémichamp aveugle du patient).	
Présence d'hallucinations	
<input type="checkbox"/> Depuis votre accident/l'apparition de vos troubles visuels, avez-vous déjà perçu des choses dans votre champ visuel gauche/droit (à adapter en fonction du champ visuel aveugle du patient) ?	
Jamais	
Parfois	
Souvent	
Très souvent	
<input type="checkbox"/> Quand vous voyez des « choses » dans votre champ visuel gauche/droit (à adapter en fonction du champ visuel aveugle du patient), avez-vous l'impression d'avoir temporairement récupéré votre vision ?	
Oui	
Non	
<input type="checkbox"/> Ces « choses » apparaissent	
Uniquement dans l'hémichamp aveugle	
Dans l'ensemble du champ visuel	
<input type="checkbox"/> Avez-vous l'impression que ces « choses » étaient réelles ?	
Oui	
Non	
Si la réponse précédente est « non » :	
<input type="checkbox"/> Avez-vous déjà perçu des choses similaires avant l'accident ?	
Oui	
Non	

► **Figure 10.9** Extrait du questionnaire d'évaluation des hallucinations visuelles dans l'HLH.

(scanner, IRM) ne permet pas de retrouver la lésion responsable du champ visuel. L'IRM fonctionnelle permet par ailleurs d'évaluer l'activité corticale lors d'une stimulation visuelle chez des patients porteurs d'une lésion des voies visuelles centrales et de suivre la dynamique de la réorganisation. Elle n'est utilisée que dans un but de recherche.

## Conclusions

Le diagnostic, l'évaluation et la caractérisation des troubles neurovisuels d'origine centrale obéissent à la nature visuelle des troubles et à leur étiologie d'origine neurologique. Il est absolument indispensable de les dépister au plus tôt afin de les prendre rapidement en charge et d'éviter ainsi leurs conséquences délétères sur l'ensemble de la cognition et des interactions avec le monde extérieur.

### Références

- [1] Perez C, Chokron S. Rehabilitation of homonymous hemianopia : insight into blindsight. *Front Integr Neurosci* 2014 ; 8 : 82–8.
- [2] Cavérian C, Vilayphonh M, De Agostini M, et al. Assessment of visuo-attentional abilities in young children with or without visual disorder : toward a systematic screening in the general population. *Res Dev Disabil* 2010 ; 31 : 1102–8.
- [3] Chokron S. La cécité corticale. *J Fr Ophtalmol* 2014 ; 37 : 166–72.
- [4] Ducarne de Ribeaucourt B, Barbeau M. Neuropsychologie visuelle : évaluation et rééducation. Bruxelles : De Boeck ; 1993.
- [5] Boulton C, Chokron S, Bachoud-Levi AC, et al. Présentation de la Batterie Imagerie-Perception (BIP), une batterie d'évaluation de l'imagerie mentale visuelle et de la perception visuelle. *Rev Neurol* 2009 ; 165 : 1045–54.
- [6] Perez C, Gillet-Ben Nejma I, Allali S, et al. Hémianopsie latérale homonyme : amputation du champ visuel, perception implicite et hallucinations visuelles. *Revue de Neuropsychologie, Neurosciences cognitives et cliniques* 2014 ; 6 : 238–55.

## Chapitre 11

# Atteintes visuelles paranéoplasiques

F.-X. Borruat

Un syndrome paranéoplasique est une atteinte organique en relation avec une tumeur maligne, mais ceci à distance de la tumeur. La dysfonction ne résulte donc pas de la présence de cellules malignes dans l'organe, mais d'autres mécanismes : sécrétion d'hormones, de peptides ou de facteurs de croissance par la tumeur primaire, ou encore antigénicité croisée entre la cellule tumorale et la cellule cible résultant dans la production d'auto-anticorps spécifiques. Depuis la première mention de syndrome paranéoplasique par M. Auché en 1890, de multiples syndromes paranéoplasiques ont été décrits, avec des atteintes endocrinologiques, mucocutanées, hématologiques, neurologiques et ophtalmologiques. Suivant les études, 2 à 20 % des patients cancéreux peuvent présenter une atteinte paranéoplasique. Les atteintes visuelles sont rares et peuvent résulter d'une rétinopathie, d'une neuropathie optique ou encore, plus rarement, d'une atteinte combinée. Il n'y a pas de données épidémiologiques concernant les atteintes visuelles paranéoplasiques.

## Rétinopathies paranéoplasiques

### ● Cancer-associated retinopathy (CAR)

Décrit en 1976 par Sawyer *et al.*, le CAR est la cause la plus fréquente d'atteinte visuelle paranéoplasique. Typiquement le patient est âgé de 45–65 ans, sans antécédents d'atteinte tumorale, et il présente des symptômes de dysfonction rétinienne diffuse : photopsies, photophobie, dyschromatopsie et baisse d'acuité visuelle pour la dysfonction des cônes ; cécité nocturne pour la dysfonction des bâtonnets. Les atteintes campimétriques varient, mais un scotome annulaire évoluant vers une restriction concentrique majeure est fréquemment retrouvé. L'examen du fond d'œil est décevant initialement, le plus fréquemment un rétrécissement du calibre artériel étant seul présent (figure 11.1). Plus tard, une pâleur papillaire diffuse sera présente. Le diagnostic se fait par l'électrorétinogramme (ERG) global qui confirme la dysfonction diffuse des photorécepteurs (voir figure 11.1). Thirkill *et al.*, en 1987, ont démontré que le mécanisme aboutissant au CAR est une antigé-

nicité croisée : la cellule tumorale exprime un antigène de surface (23 kDa) qui est similaire à la recoverine, une protéine qui régule la phosphorylation de la rhodopsine. Les anticorps sécrétés contre l'antigène tumoral de surface seront responsables du blocage de la recoverine et donc de l'apoptose des photorécepteurs. Depuis lors, plus de 20 autres types d'auto-anticorps ont été démontrés chez des patients souffrant de CAR [1, 2].

### ● Melanoma-associated retinopathy (MAR)

Décrit en 1988 par Berson et Lessell, cette rétinopathie acquise diffère du CAR. Elle n'est associée qu'à la présence d'un mélanome cutané, souvent au stade métastatique. Les hommes sont plus souvent atteints (5 hommes/1 femme). Les symptômes sont évocateurs d'une dysfonction scotopique rapidement évolutive : cécité nocturne, mais aussi photopsies vibratoires. La fonction centrale est très souvent préservée. L'examen du fond d'œil est similaire au CAR, avec rétrécissement artériel rétinien. Le diagnostic se fait par ERG global, et montre un ERG électronégatif typique (figure 11.2) [3]. Le diagnostic différentiel de cet ERG électronégatif inclut rétinosischisis lié au sexe, cécité nocturne congénitale stationnaire, toxicité de la vincristine, diagnostics qui sont rapidement exclus par l'anamnèse. Le mécanisme du MAR est la production d'auto-anticorps dirigés contre les cellules de la rétine interne, plus spécifiquement les cellules bipolaires innervées par les bâtonnets, expliquant la symptomatologie et l'ERG.

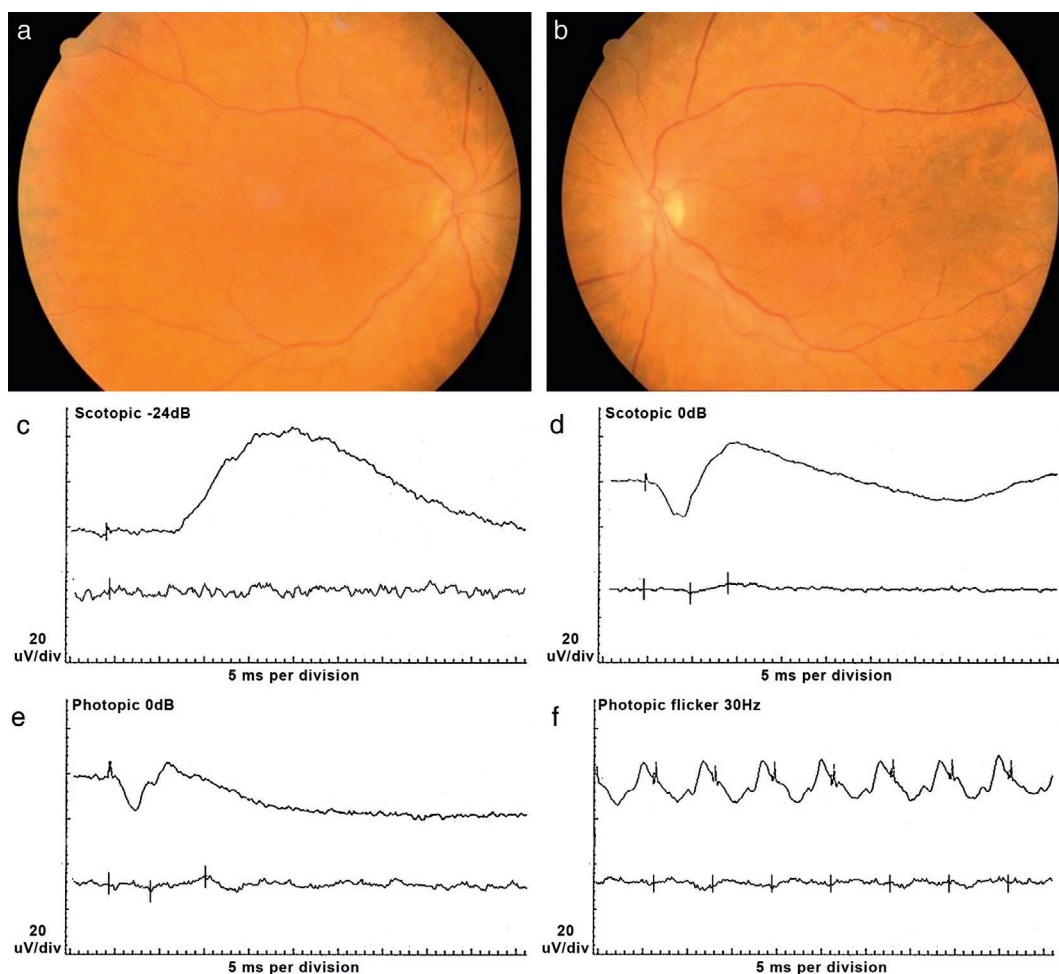
### ● Dystrophie des cônes

Décrite en 1990 par Cogan *et al.*, cette rétinopathie paranéoplasique est très rare. Les symptômes évoquent une dysfonction photopique (photophobie, dyschromatopsie, baisse d'acuité visuelle) et l'ERG global confirmera l'atteinte élective et diffuse des cônes.

### ● Bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation (BDUMP ou DUMP)

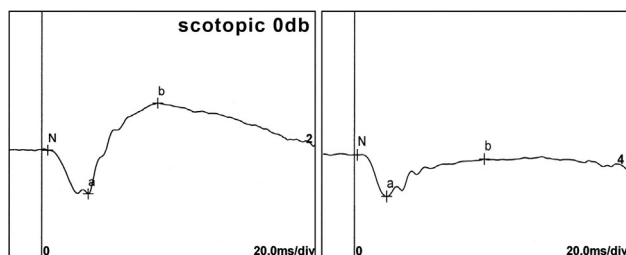
Décrite par Machemer *et al.* en 1966, cette rétinopathie paranéoplasique est rare et particulière. Si le DUMP se présente très souvent chez des patients avec une tumeur primaire occulte, sa clinique est particulièrement bruyante et rapidement évolutive. La survie moyenne du patient avec DUMP est de 18 mois. À l'inverse des





► **Figure 11.1 CAR.**

a, b. L'examen du fond d'œil ne met en évidence qu'un réseau artériel rétinien de calibre diminué. c-f. ERG global d'un sujet normal (ligne supérieure) et d'un patient atteint de CAR (ligne inférieure). La fonction scotopique (c, d) et photopique (e, f) du patient est diminuée de manière diffuse et sévère, l'ERG global ne montrant pratiquement plus de potentiels enregistrables aux deux yeux.



► **Figure 11.2 MAR.**

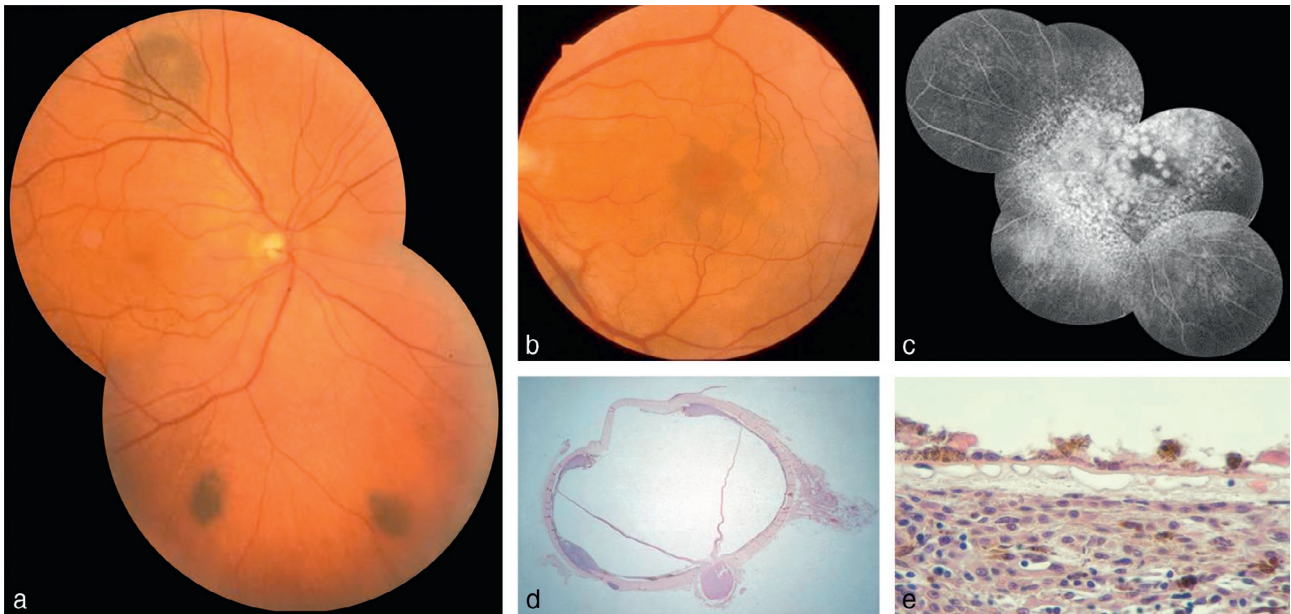
Exemple d'un ERG global électronégatif et d'un ERG global normal. En condition scotopique et avec un flash d'intensité élevée, un sujet normal (à gauche) montre une amplitude de l'onde b toujours supérieure à l'amplitude de l'onde a. À droite, l'ERG d'un patient atteint de MAR, obtenu dans les mêmes conditions de stimulation : l'amplitude de l'onde b (rétine interne) scotopique est inférieure à l'amplitude de l'onde a (photorécepteurs) : ERG électronégatif.

CAR, MAR et dystrophie des cônes, les patients avec DUMP n'ont pas d'auto-anticorps dirigés contre des cellules rétinienne, mais leurs cellules cancéreuses sont probablement responsables de la sécrétion d'un facteur de croissance, lui-même responsable de la prolifération de mélanocytes uvéaux totalement bénins. L'épaississement choroïdien qui résultera de cette pro-

lifération mélanocytaire sera directement responsable de la présentation clinique : hypermétropisation acquise et évolutive en raison du déplacement antérieur de la rétine, lésions rétinienne profondes, néo-nœvi choroïdiens (figure 11.3) [4]. L'ERG global montre une dysfonction rétinienne diffuse. Une cataracte complique rapidement le tableau et les vaisseaux épiscéraux et conjonctivaux sont dilatés et tortueux.

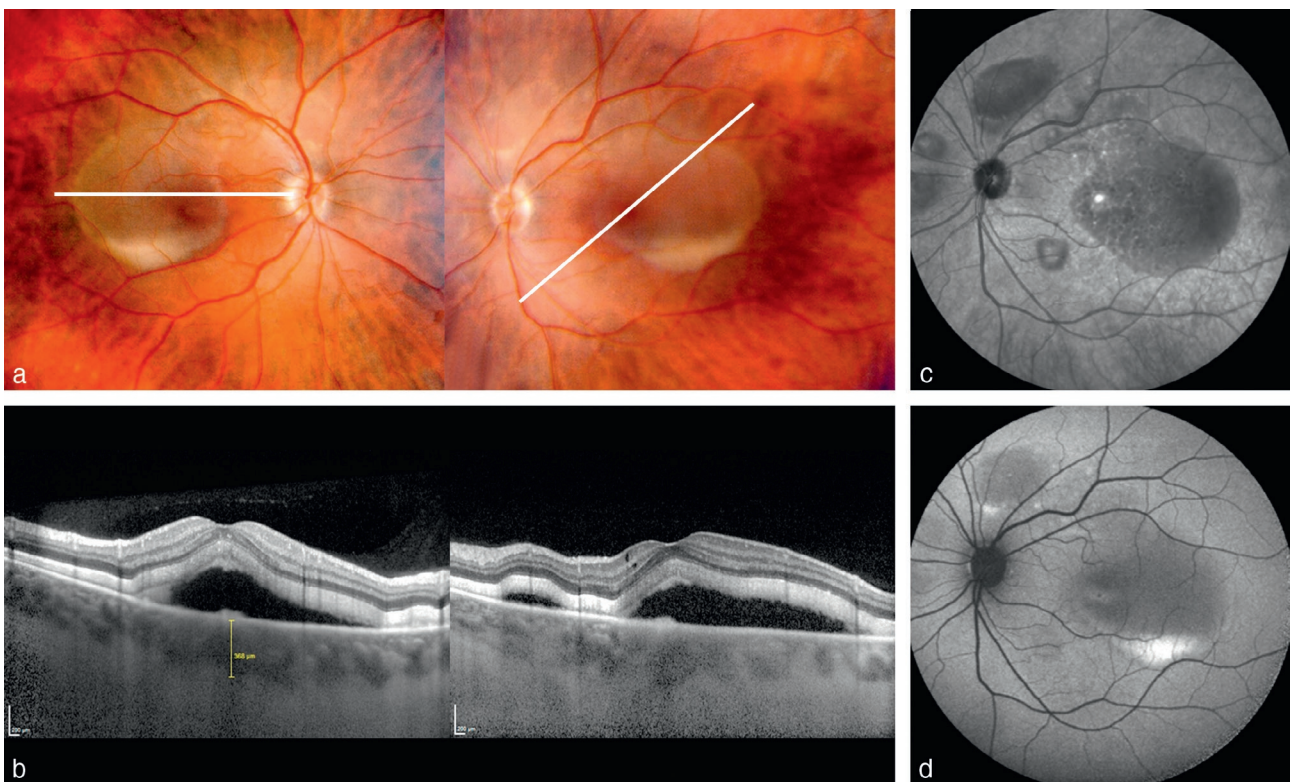
### ● **Rétinopathie vitelliforme paranéoplasique**

Décrite en 2001 par Borkowski *et al.*, cette rétinopathie paranéoplasique est rare et associée à la présence d'un mélanome métastatique, qu'il soit cutané ou uvéal. Cependant, elle diffère du MAR et autres rétinopathies par sa présentation clinique typique. Les auto-anticorps sont dirigés contre la neurorétine et l'épithélium pigmentaire de la rétine avec, comme résultante, de multiples décollements séreux de la rétine (figure 11.4) [5, 6]. L'aspect fondoscopique et surtout à la tomographie en cohérence optique (*optical coherence tomography* ou OCT) est diagnostique. Le traitement agressif de la tumeur primaire permet parfois d'inverser le cours de la rétinopathie.



► **Figure 11.3 DUMP.**

a. L'examen du fond d'œil met en évidence des lésions pigmentées (néo-nævi choroïdiens) à l'œil droit.  
 b. L'examen du pôle postérieur de l'œil gauche montre une multitude de lésions profondes, arrondies et non pigmentées.  
 c. En angiographie rétinienne fluorescéinique, d'innombrables lésions fluorescentes, parfois coalescentes, couvrent la rétine de l'œil gauche.  
 d, e. L'examen post mortem du même patient révèle un épaissement diffus de la choroïde par des mélanocytes, sans activité mitotique, ainsi que quelques lésions plus épaisses correspondant aux néo-nævi choroïdiens.  
 Source : adaptée de Borruat et al. [4].



► **Figure 11.4 Rétinopathie vitelliforme paranéoplasique.**

a. L'examen du fond d'œil met en évidence un décollement séreux rétinien central bilatéral avec des dépôts pseudo-vitelliformes inférieurement.  
 b. L'examen par OCT illustre les décollements rétinien centraux et met en évidence de plus petites zones de décollement.  
 c, d. Les multiples zones de décollement rétinien sont facilement visualisables en pseudo-infrarouge (c) et les dépôts pseudo-vitelliformes sont bien délimités en autofluorescence (d).  
 Source : adaptée de Meier et al. [6]

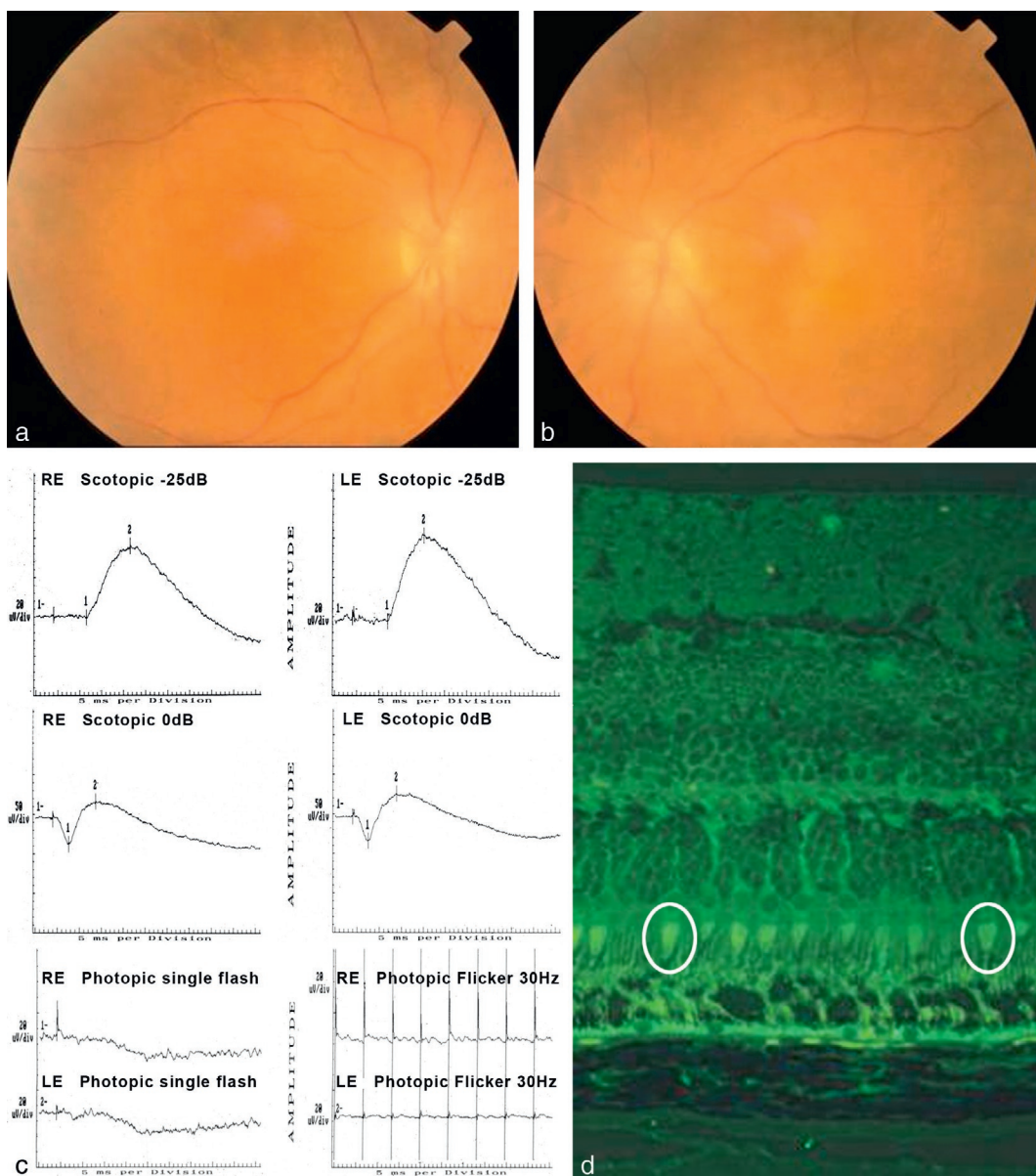


## Neuropathies optiques paranéoplasiques

Décrite par Pillay *et al.* en 1984, cette atteinte visuelle paranéoplasique est rare. La perte visuelle qui en résulte diffère des rétinopathies paranéoplasiques par sa présentation soudaine et son mode d'évolution très rapide ou subaigu. La perte visuelle est rarement isolée, associée souvent à une paralysie de nerfs crâniens, une polyneuropathie, un syndrome cérébelleux, un nystagmus vertical. La ponction lombaire peut mettre en évidence une cellularité et une protéinorachie augmentées. L'examen ophtalmologique est particulier, mettant en évidence la présence de cellules vitréennes ainsi qu'une turgescence papillaire bilatérale.

## Atteintes paranéoplasiques combinées : rétinopathie et neuropathie optique

En 2003, Cross *et al.* ont rapporté pour la première fois qu'une atteinte visuelle paranéoplasique combinée était possible chez certains patients [7]. Un auto-anticorps dirigé contre une protéine de 62 kDa (*collapsin response-mediator protein-5-IgG* ou CRMP-5-IgG) en était responsable et ces patients montraient alors l'aspect fondoscopique des neuropathies optiques paranéoplasiques et une dysfonction rétinienne à l'ERG. Encore plus rare est l'association paranéoplasique d'une dystrophie des cônes avec auto-anticorps spécifiques et une neuropathie optique (figure 11.5) [8].



**Figure 11.5** Paranéoplasie combinée.

a, b. Initialement, l'examen du fond d'œil est rendu flou par la présence de cellules vitréennes et révèle une turgescence papillaire bilatérale ainsi qu'un calibre artériel rétinien réduit.

c. L'ERG global scotopique des deux yeux (deux premières lignes) est parfaitement normal, mais l'ERG photopique (dernière ligne) ne montre plus de potentiels enregistrables.

d. Un auto-anticorps dirigé contre une protéine de 42 kDa a été mis en évidence et marque spécifiquement les segments externes (cercles) des cônes d'une rétine de singe rhésus.

Source : adaptée de Finger *et al.* [8]



## Conclusion

Les atteintes visuelles paranéoplasiques sont rares, mais le rôle de l'ophtalmologue est primordial. En effet, la tumeur primaire est souvent occulte, non diagnostiquée, et le pronostic vital du patient peut dépendre de la rapidité de sa prise en charge sur le plan oncologique. Il convient donc de suspecter la possibilité d'une atteinte visuelle paranéoplasique chez un patient d'âge moyen qui se présente avec une perte visuelle progressive inexpliquée. L'aspect fondoscopique est souvent décevant et un ERG global est nécessaire pour confirmer l'atteinte rétinienne. L'aspect fondoscopique peut être parfois typique et suggestif d'un diagnostic précis : DUMP, rétinopathie vitelliforme paranéoplasique, neuropathie optique paranéoplasique. Des auto-anticorps spécifiques peuvent être présents, mais les résultats de l'examen peuvent prendre parfois plusieurs semaines. De manière prioritaire, il convient donc d'investiguer le patient sur le plan oncologique et l'ophtalmologue peut initier les investigations en demandant un CT-scan (*computerized tomography scan*) thoraco-abdominal, tout en organisant des examens complémentaires (gynécologique, urologique, cutané) afin de révéler la source de la tumeur primaire. Un PET-scan (*positron emission tomography scan*) corps entier est souvent nécessaire à la recherche du néoplasme. Le traitement précoce et agressif de la tumeur primaire peut parfois stabiliser

ou inverser le processus de perte visuelle. Il n'existe pas de traitement basé sur les preuves pour les divers syndromes paranéoplasiques décrits ci-dessus et les options thérapeutiques incluent corticostéroïdes, plasmaphérèse, immunoglobulines intraveineuses ou anti-corps monoclonaux.

## Références

- [1] Thirkill CE. Immune-mediated paraneoplasia. *Br J Biomed Sci* 2006; 63 : 185–95.
- [2] Adamus G. Latest updates on antiretinal antibodies associated with vision loss and breast cancer. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2015; 56 : 1680–8.
- [3] Keltner JL, Thirkill CE, Yip PT. Clinical and immunologic characteristics of melanoma-associated retinopathy syndrome : eleven new cases and review of 51 previously published cases. *J Neuroophthalmol* 2001; 21 : 173–87.
- [4] Borruat FX, Othenin-Girard P, Uffer S, et al. Natural history of diffuse uveal melanocytic proliferation : a case report. *Ophthalmology* 1992; 99 : 1698–704.
- [5] Aronow ME, Adamus G, Abu-Asab M, et al. Paraneoplastic vitelliform retinopathy : clinicopathologic correlation and review of the literature. *Surv Ophthalmol* 2012; 57 : 558–64.
- [6] Meier PG, Ambresin A, Thirkill CE, et al. Paraneoplastic vitelliform retinopathy secondary to metastatic melanoma. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 2015; 232 : 587–9.
- [7] Cross SA, Salomao DR, Parisi JE, et al. Paraneoplastic autoimmune optic neuritis with retinitis defined by CRMP-5IgG. *Ann Neurol* 2003; 54 : 38–50.
- [8] Finger M, Thirkill CE, Borruat FX. Unusual paraneoplastic cause of vision loss : combined paraneoplastic cone dystrophy and optic neuropathy. *Arch Ophthalmol* 2012; 130 : 660–2.

## Chapitre 12

# *Apport de l'électrophysiologie devant une baisse d'acuité visuelle à fond d'œil normal*

### I. Audo

L'acuité visuelle se définit comme le pouvoir de résolution le plus fin à un contraste maximum et est optimale au niveau de la fovéa. Une acuité visuelle normale nécessite une transparence des milieux optiques jusqu'à la macula, une projection nette de l'image sur le plan rétinien après correction d'éventuelles aberrations réfractives, une bonne fonction maculaire et une bonne fonction des voies optiques, notamment dans leur faisceau temporal, de la macula vers le cortex occipital. La baisse d'acuité visuelle (BAV) à fond d'œil normal est un motif fréquent de consultation, tout particulièrement en neuro-ophtalmologie ou en électrophysiologie et sa prise en charge nécessite une démarche diagnostique précise prenant en compte l'ensemble de l'axe visuel. En particulier, le diagnostic de baisse d'acuité visuelle liée à une rétinopathie à fond d'œil « normal » ou de baisse visuelle non organique peut être complexe et justifier des examens ophtalmologiques, au sein desquels l'électrophysiologie visuelle tient une place privilégiée. Une conclusion hâtive dans un sens ou un autre peut induire une prise en charge inadaptée ou la reconnaissance d'un handicap visuel qui n'existe pas.

Ici, nous désignerons par le terme de BAV « non organique » une BAV pour laquelle une cause optique, un trouble des milieux, une dysfonction maculaire ou de l'ensemble des voies visuelles ont été exclus, ne relevant donc pas d'une prise en charge ophtalmologique. Nous préférons le terme de BAV non organique qui peut en réalité refléter plusieurs diagnostics, tels qu'une simulation, une pathomimie ou une conversion hystérique, qui dépassent l'expertise ophtalmologique [1].

### **Particularités de l'examen clinique**

Dans le contexte clinique d'une BAV, l'interrogatoire recherche des éléments d'orientation étiologique (notam-

ment prodromes, gêne visuelle précise, mode d'installation, durée, uni- ou bilatérale, accompagnée de douleurs, avec ou sans photophobie, héméralopie, métamorphopsies, photopsies, troubles neurologiques associés, troubles auditifs, prises médicamenteuses, prises de toxiques comme le tabac ou l'alcool, antécédents familiaux). On recherche également les conséquences psycho-sociales de cette BAV mais aussi des éléments évoquant un bénéfice secondaire ou des incohérences, notamment en observant le comportement visuel du patient dans l'évitement d'obstacles.

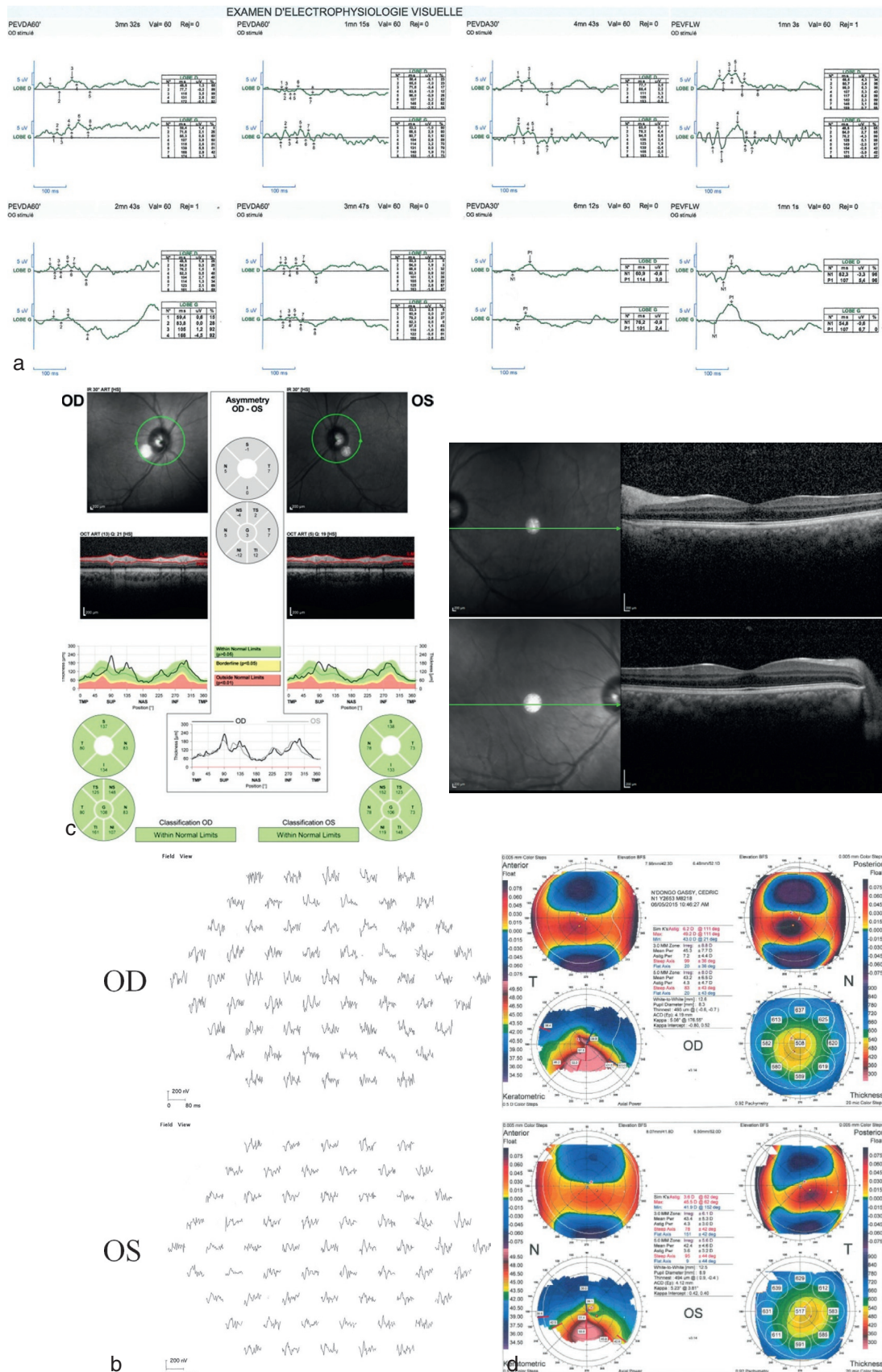
L'examen clinique soigneux est ensuite indispensable incluant notamment une étude fine de la réfraction, au besoin sous cyclopégie, surtout chez l'enfant, avec, au moindre doute, un examen de la topographie cornéenne à la recherche d'un kératocône ([figure 12.1](#)).

D'autres tests à cette phase de l'examen clinique peuvent être utiles pour étayer une suspicion de baisse d'acuité visuelle non organique comme le test de Thibaudet (conçu comme un E de Snellen pour un même degré d'acuité visuelle, plusieurs optotypes existent variant par le nombre et la longueur de leur jambage) ou des tests de vision stéréoscopique (voir pour plus de détails [2]).

L'examen à la lampe à fente recherche en particulier une opacité cornéenne ou cristallinienne. En l'absence d'altération manifeste au fond d'œil, les examens complémentaires sont essentiels pour documenter l'origine de la BAV.

### **Examens complémentaires**

Dans la démarche diagnostique d'une BAV à fond d'œil normal, les examens complémentaires devront permettre de documenter, ou d'exclure, de façon objective une cause organique à la dysfonction visuelle mais aussi, dans ce cas, permettre de localiser le siège de la dysfonction pour un diagnostic précis. La plupart



**Figure 12.1** Patient de 24 ans adressé pour baisse d'acuité visuelle bilatérale progressive avec fond d'œil normal.  
a. L'enregistrement des PEV avec la correction indiquée par l'ophtalmologiste révèle des réponses à peine discernables du bruit de fond pour les stimulations par damiers et des réponses aux flashes présentes sans asymétrie inter hémisphérique.  
b. L'ERG multifocal retrouve une diminution globale de l'amplitude des réponses qui sont cependant présentes pour l'ensemble des hexagones testés.  
c. Le SD-OCT maculaire et centré sur le nerf optique ne révèle pas d'altération structurale.  
d. La topographie cornéenne met par contre en évidence des altérations compatibles avec le diagnostic de kératocône bilatéral.



du temps, les examens simples tels que la mesure de l'acuité visuelle, des contrastes, le champ visuel, l'étude des pupilles, la tomographie en cohérence optique (*optical coherence tomography* ou OCT) et la vision des couleurs permettent l'orientation diagnostique. La tomographie en cohérence optique en domaine spectral (*spectral-domain optical coherence tomography* ou SD-OCT) permet d'analyser précisément les couches successives de la rétine; elle sera couplée aux clichés en lumière monochromatique (infrarouge et autofluorescence) afin de dépister des anomalies discrètes, non visibles lors de l'examen du fond d'œil y compris après dilatation pupillaire. L'OCT permet de diagnostiquer certaines affections inflammatoires de la rétine externe comme le syndrome des taches blanches évanescences (*multiple evanescent white dot syndrome* ou MEWDS), responsables de troubles visuels chez la femme jeune et souvent pris pour une pathologie neuro-ophtalmologique, ainsi que des atteintes maculaires discrètes telles les dystrophies des cônes débutantes (*figure 12.2*).

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) des voies optiques est souvent nécessaire également. Lorsque ces examens ne permettent pas d'expliquer la BAV, les examens électrophysiologiques et morphologiques, rétiens et/ou des voies optiques rétrobulbaires, tiennent une place importante. Ils devront être réalisés avec soin en surveillant avec attention la bonne fixation de la stimulation par le patient et devront être répétés en cas de doute.

Les examens électrophysiologiques clés dans le cadre d'une BAV à fond d'œil normal non expliquée par les explorations neuro-ophtalmologiques standard sont l'enregistrement des potentiels évoqués visuels (PEV) en utilisant des stimulations par damiers et un test de fonction maculaire comme l'électrorétinogramme (ERG) par stimulation par damiers ou par un panel d'hexagones (ERG multifocal). On note que l'ERG global, champ total, n'est pas un test de la fonction maculaire mais de la rétine périphérique et donc ne sera pas en première ligne dans le cadre d'explorations d'une BAV inexpliquée. Il prendra par contre tout son sens en cas de dysfonction maculaire pour documenter si celle-ci est localisée ou bien généralisée à la rétine périphérique. Il est essentiel que la réfraction du patient soit corrigée et que la stabilité de la fixation soit contrôlée avec attention. Dans le cas contraire, une altération des réponses pourrait être faussement interprétée comme un trouble de la fonction visuelle. Il en est de même en cas d'opacifications des milieux (taie cornéenne, cataracte, hémorragie intravitréenne, *figure 12.3*) qui, si elles sont significatives, peuvent également gêner la projection correcte de ces stimulations structurées sur la macula et entraîner une altération des réponses, sans indiquer obligatoirement une dysfonction des nerfs optiques ou de la macula. Dans ces cas complexes, l'électrophysiologie ne permettra pas toujours de répondre précisément sur l'atteinte maculaire ou du nerf optique en raison de la présence de facteurs confondants (troubles des milieux; *figure 12.3*).

### ● Potentiels évoqués visuels [3]

Il s'agit de l'examen clé en cas de BAV à fond d'œil normal. Les PEV permettent d'évaluer l'ensemble des voies visuelles, de la partie antérieure de l'œil jusqu'au cortex visuel. La projection de la stimulation par damiers, en particulier, se fait au niveau maculaire et nécessite donc

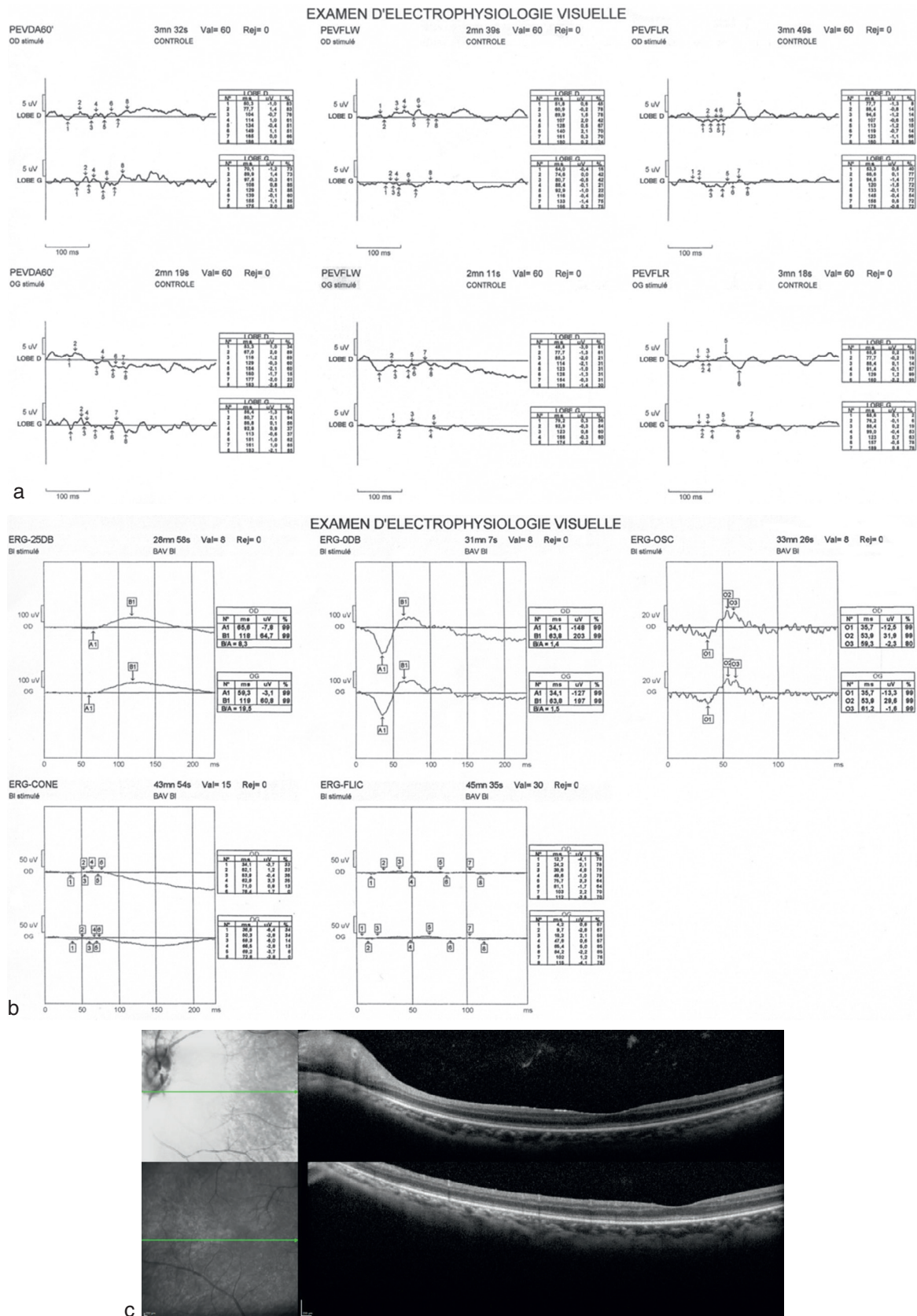
une bonne correction optique, une transparence des milieux et un fonctionnement maculaire normal pour la genèse correcte du signal. On conçoit que toute anomalie sur l'axe visuel peut modifier les réponses. Par ailleurs, en l'absence d'anomalie réfractive ou des milieux, toute réponse altérée aux PEV damiers doit être complétée par un test de fonction maculaire afin d'éliminer une dysfonction maculaire avant de conclure à une dysfonction dans les nerfs optiques (voir exemple de PEV dans un cas d'œdème maculaire : *figure 12.4*). Les PEV damiers, quand les réponses sont normales, peuvent permettre d'estimer l'acuité visuelle : des réponses normales aux damiers 15' ou mieux 7' sont compatibles avec une acuité visuelle d'au moins 7 à 8/10 en l'absence de lésion fovéolaire focale lorsque celle-ci est inférieure à la taille de projection des damiers.

L'enregistrement des PEV en réponse aux flashes donne par contre des informations plus grossières mais peu modifiées par un trouble des milieux. Ils permettent seulement d'évaluer s'il existe une conduction du signal dans les voies optiques, d'apprécier ou non la symétrie de réponses entre les deux hémisphères et entre les deux yeux. La présence de réponses enregistrables après stimulation par flashes est compatible avec une vision d'au moins la perception lumineuse.

À la vue de ces éléments, s'il n'existe pas de lésion fovéolaire focale (SD-OCT) et si les réponses aux PEV, notamment 15' et 7', sont normales, on peut conclure à une BAV non organique. Par contre, si les réponses obtenues sont altérées, malgré une fixation satisfaisante de la stimulation par le patient, l'examen devra être complété par un test de fonction maculaire, tel que l'ERG damiers ou multifocal afin d'éliminer une dysfonction maculaire.

### ● Électrorétinogramme damiers [4, 5]

Peu répandu en France, cet examen fournit en même temps des informations sur la fonction maculaire et la fonction des cellules ganglionnaires. La stimulation s'effectue avec un échiquier noir et blanc, alternant, identique à celui employé pour l'enregistrement des PEV damiers, le plus souvent de taille 30'. La réponse générée consiste en une déflexion négative inconstante (N35) puis une déflexion positive P50 suivie d'une déflexion négative N95. La N95 a son origine dans les cellules ganglionnaires, l'ERG damiers est donc un des seuls tests électrophysiologiques à étudier la fonction des cellules ganglionnaires à destination maculaire. La P50 a son origine pour ≈ 70 % au niveau des cellules ganglionnaires mais a, pour 30 %, une origine plus proximale, au niveau des photorécepteurs maculaires. Ainsi en cas d'atteinte des cônes maculaires, il existe un trouble de genèse du signal au niveau des photorécepteurs avec une diminution voire disparition de l'onde P50 et N95 en rapport. Par contre, en cas d'atteinte primitive des fibres ganglionnaires (comme dans l'atrophie optique dominante ou la neuropathie optique de Leber), il y a une conservation de la P50, cependant diminuée en amplitude, et de temps de culmination raccourci, avec une disparition de la N95. L'ERG damiers est un examen très utile en cas d'altération des réponses aux PEV damiers pour distinguer une dysfonction maculaire d'une atteinte du nerf optique [5]. Cependant, contrairement à l'ERG multifocal, il informe sur la fonction maculaire globale mais ne fournit pas une cartographie de l'électrogenèse maculaire.

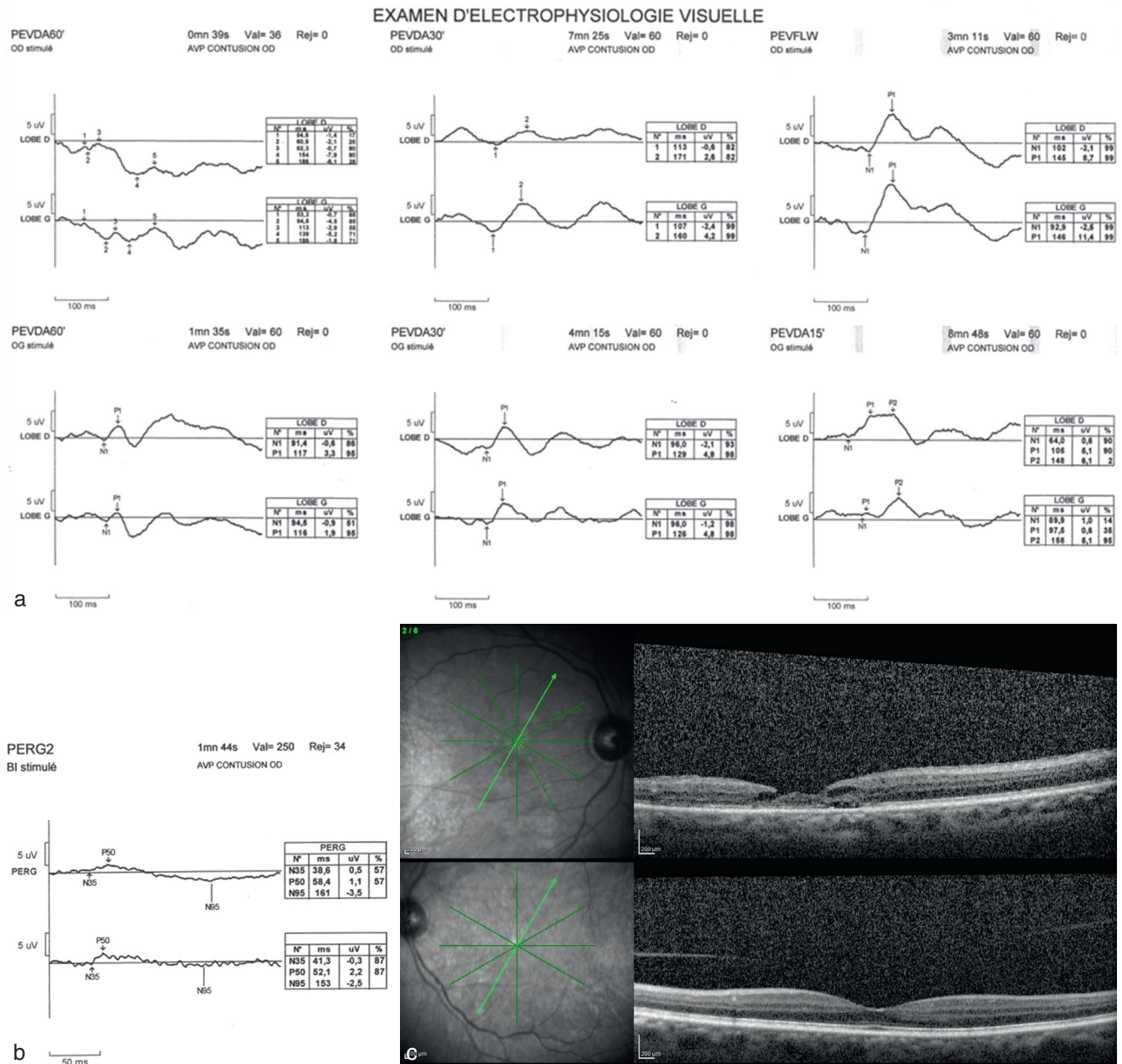


**Figure 12.2** Patient de 20 ans avec baisse progressive et bilatérale de l'acuité visuelle qui est chiffrée à 1/20 aux deux yeux non améliorables par correction optique.

a. L'examen du fond d'œil est normal conduisant à la possibilité d'une baisse d'acuité visuelle non organique. L'examen des PEV damiers et flashes ne retrouvent pas de réponse discernable du bruit de fond.

b. L'ERG global retrouve des réponses diminuées en amplitude dans les conditions scotopiques et surtout une absence de réponses discernables du bruit de fond dans les conditions photopiques compatible avec une dysfonction rétinienne généralisée de type cône-bâtonnet. Le SD-OCT (c) met en évidence des altérations la rétine externe avec une hyporéflexivité de la zone ellipsoïde et l'absence de zone d'interdigitation. Ces altérations sont compatibles avec une dystrophie de type cône-bâtonnet.





► **Figure 12.3** Patient de 74 ans adressé pour baisse d'acuité visuelle de l'œil droit à fond d'œil « normal » dans les suites d'un traumatisme oculaire globe fermé avec une suspicion de neuropathie optique post-traumatique.

Son acuité visuelle est réduite à 1/20 à droite, 1/10 en vision excentrée et 5/10 à gauche, non améliorable par une correction optique. L'examen à la lampe à fente révèle une cataracte nucléaire bilatérale avec un examen du fond d'œil normal mais gêné par la cataracte. L'examen des potentiels évoqués visuels par damiers (a) retrouve une altération des réponses plus marquée à droite qu'à gauche qui sont mal structurées et d'apparition retardée; les réponses aux flashes sont présentes à droite comme à gauche mais également mal structurées. L'examen de l'ERG damiers (b) retrouve une diminution de l'amplitude de l'onde P50 et de l'onde N95 en rapport. Le SD-OCT centré sur la macula (c) retrouve un trou maculaire à droite et est normal à gauche. La présence d'une cataracte nucléaire bilatérale dans ce cas est un facteur confondant qui peut expliquer les altérations des réponses aux stimuli structurés (PEV damiers et ERG damiers) : les altérations des réponses à l'ERG damiers peuvent être expliquées par cette opacification significative des milieux au moins à gauche et des PEV damiers; on peut penser que les altérations maculaires à droite expliquent les altérations plus marquées des réponses aux PEV damiers à droite mais dans ce contexte, une neuropathie optique ne peut être formellement exclue uniquement par les examens électrophysiologiques.

### ● Électrorétinogramme multifocal [6]

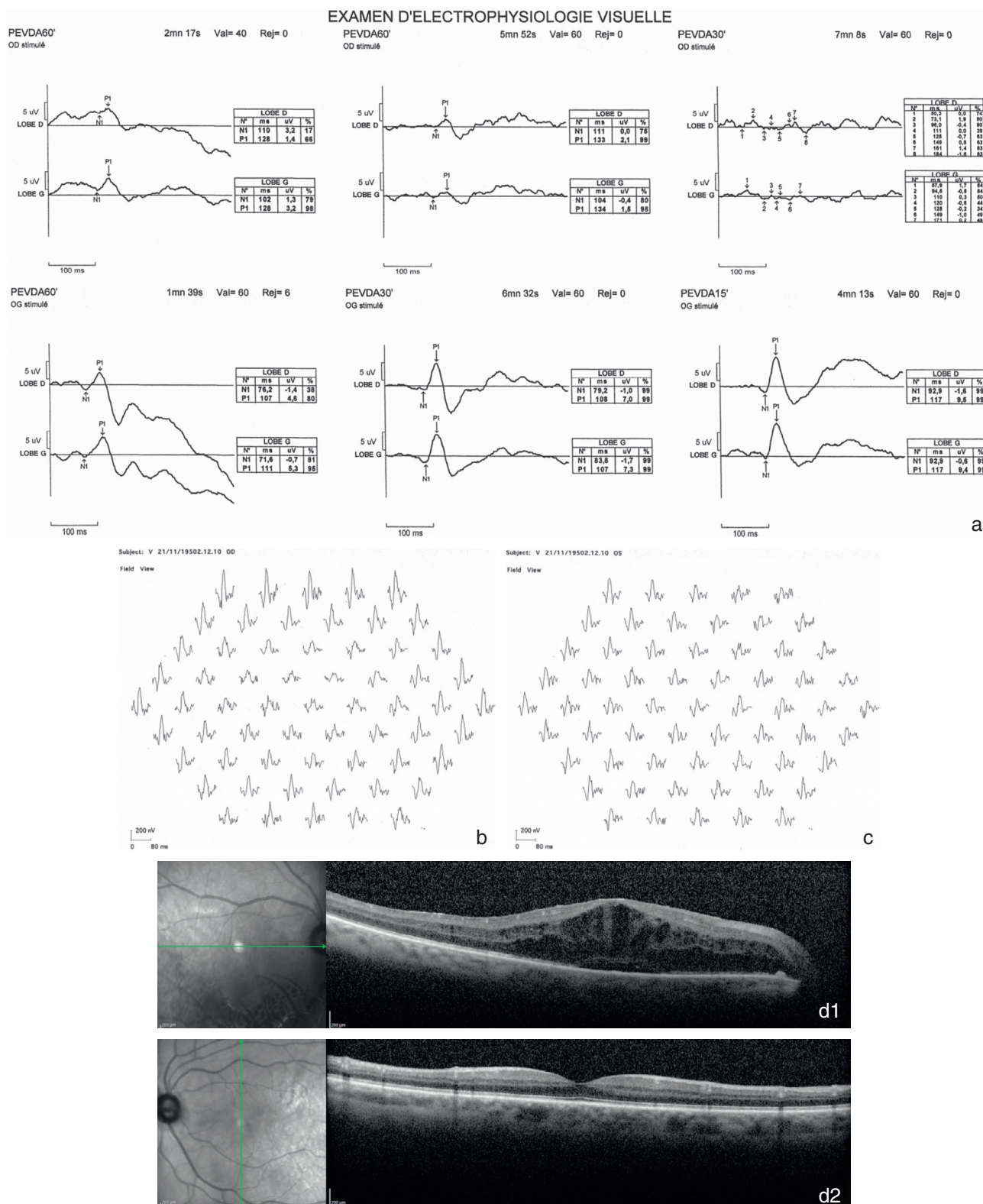
L'ERG multifocal s'enregistre comme l'ERG damiers, mais après dilatation pupillaire, en binoculaire s'il n'existe pas de trouble du parallélisme oculaire, ou en monoculaire le cas échéant, avec correction optique et contrôle de la fixation. Il donne une cartographie de l'électrogenèse maculaire, contrairement à l'ERG damier.

À l'issue de ces examens bien conduits, un diagnostic plus précis devant une BAV à fond d'œil normal peut être obtenu.

## Principales causes de baisse d'acuité visuelle à fond d'œil normal

Le [tableau 12.1](#) énonce les causes principales de BAV à fond d'œil normal. La démarche diagnostique permettra de distinguer une atteinte organique *versus* non organique, et dans le premier cas une atteinte du nerf





**Figure 12.4** Patient de 60 ans adressé après plaie transfixiante du globe oculaire droit à type de plaie cornéenne suturée avec un bon résultat anatomique; l'acuité visuelle est cependant réduite à 1/20 non améliorée par une correction optique et le patient est adressé pour suspicion de neuropathie optique post-traumatique. L'examen des PEV par damiers (a) retrouve à droite des réponses uniquement discernables pour les damiers 60' mais non discernables pour les damiers 30' (ni 15' non présentés sur la figure); à gauche, les réponses sont présentes pour toutes les stimulations sans asymétrie inter-hémisphérique, d'amplitude et de temps de culmination normaux. L'examen de l'ERG multifocal retrouve des altérations pour les réponses aux hexagones se projetant dans l'aire maculaire centrale (cercle) à droite (b) par rapport à la gauche où les réponses retrouvées sont normales pour l'ensemble des hexagones (c). Le SD-OCT (d) centré sur la macula retrouve un œdème maculaire cystoïde à droite expliquant la dysfonction maculaire à l'origine des troubles de conductions dans les voies optiques droites. Dans ce contexte, il est difficile d'exclure formellement une neuropathie optique traumatique associée.

**Tableau 12.1****Causes principales de baisse d'acuité visuelle à fond d'œil normal**

Site de la dysfonction	Cause de la BAV	BAV	PEV	PERG	ERG global
<b>Rétine</b>					
<b>Cônes maculaires</b>					
	Stargardt débutant	Bilatérale permanente	Réponses altérées	Altération de la p50	Normal
	Dystrophie maculaire occulte	Bilatérale permanente	Réponses altérées	Altération de la p50	Normal
<b>Ensemble du système des cônes</b>					
	Dystrophie des cônes ou cônes-bâtonnets, surtout débutante	Bilatérale permanente associée à une photophobie	Réponses altérées	Altération de la p50	Altérations des réponses photopiques > scotopiques
<b>Système des bâtonnets et des cônes</b>					
	CAR ou rétinopathie auto-immune CAR-like	Bilatérale, rapidement progressive, permanente, degré divers de trouble de vision nocturne, photopsies +++ qui précèdent classiquement la découverte du carcinome, le plus souvent pulmonaire ou gynécologique	Réponses altérées	Altération de la p50	Altération des réponses scotopiques et photopiques
	AZOR	Unilatérale le plus souvent, photopsies ++, élargissement fréquent de la TA au CV; parfois séquelles de pathologies rétinienne visibles au fond d'œil comme une choréïdite ponctuée interne ou multifocale	Réponses altérées	Altération de la p50	Altérations prédominantes sur la réponse au flicker 30 Hz. Un complément par l'enregistrement de l'électro-oculogramme permettra de documenter une atteinte supplémentaire de la fonction de l'épithélium pigmenté rétinien
<b>Couches internes de la rétine</b>					
	MAR	Bilatérale, rapidement progressive, permanente, degré divers de trouble de vision nocturne, photopsies ++, en général dans un contexte de mélanome connu, signe le développement d'une métastase	Réponses altérées	Altération de la p50	Réponses scotopiques mixtes électronégatives avec préservation de l'onde a et diminution de l'onde b; aspect typique d'onde a carrée en photopique caractéristique des atteintes des voies des bipolaires ON
	Occlusion de l'artère centrale de la rétine, occlusion de l'artère ciliaire ou d'une branche irrigant la macula	Le plus souvent unilatérale	Réponses altérées	Altération de la p50	Réponses scotopiques mixtes électronégatives avec préservation de l'onde a et diminution de l'onde b
<b>Nerf optique</b>					
<b>D'origine génétique</b>					

(Suite)

**Tableau 12.1**  
Suite

Site de la dysfonction	Cause de la BAV	BAV	PEV	PERG	ERG global
Cellules ganglionnaires	Neuropathie optique de Leber, AO dominante, AO autosomiques récessives		Réponses altérées	Altération de la N95	Normal
<b>Acquises</b>					
Fibres optiques rétrobulbaires	Neuropathie optique inflammatoire ou démyélinisante		Réponses altérées	Atteinte variable de la N95 et facteur pronostique des altérations de la P50	Normal
Cellules ganglionnaires et/ou fibres optiques rétrobulbaires	Neuropathie optique toxique, traumatique, neuropathie optique ischémique postérieure		Réponses altérées	Atteinte variable de la N95	Normal
Fibres optiques rétrobulbaires/cellules ganglionnaires	Neuropathie optique paranéoplasique		Réponses altérées	Atteinte variable de la N95	Normal
<b>Cortex visuel</b>					
	Cécité corticale d'origine ischémique, tumorale ou traumatique		Réponses altérées	Normal	Normal

AO : atrophie optique; AZOOR : acute zonal occult outer retinopathy; BAV : baisse d'acuité visuelle; CAR : carcinoma associated retinopathy; CV : champ visuel; ERG : électrorétinogramme; MAR : melanoma-associated retinopathy; PERG : ERG pattern ou ERG damiers; PEV : potentiels évoqués visuels; TA : tache aveugle.

optique ou des voies visuelles rétrobulbaires *versus* une atteinte maculaire ou rétinienne globale.

Les causes de BAV organique à fond d'œil normal vont varier en fonction de l'âge du patient ainsi que du contexte clinique et familial. Concernant les causes d'origine maculaire ou rétinienne globales chez l'enfant, on retiendra les dystrophies rétinienne héréditaires et notamment les stades précoces de maladie de Stargardt, les dystrophies des cônes (qui s'accompagnent typiquement d'une pâleur papillaire temporale qui peut être le seul signe visible au fond d'œil avec un diagnostic différentiel de neuropathie optique) et la dystrophie maculaire occulte. Ces étiologies devront être distinguées des neuropathies optiques à un stade précoce où la pâleur papillaire peut manquer (neuropathies compressives, toxiques, héréditaires, etc.). Chez l'adulte, les dystrophies rétinienne sont plus rarement une cause de BAV à fond d'œil normal et il faudra éliminer en priorité les neuropathies optiques rétrobulbaires, les pathologies ischémiques rétinienne passées inaperçues (occlusion artérielle dont l'examen clinique peut être normal à distance de l'événement), surtout chez les sujets présentant des facteurs de risques cardiovasculaires. Il faudra aussi garder en mémoire la possibilité de syndromes paranéoplasiques rétinienne, certes exceptionnels mais qui vont se caractériser par une altération majeure d'installation rapide de la fonction visuelle et qui peuvent précéder la découverte du cancer primitif ou signer le développement d'une métastase.

## Conclusion

Les causes de BAV à fond d'œil normal sont multiples et un diagnostic d'atteinte non organique doit rester un diagnostic d'élimination après la conduite d'examen appropriés. Après un interrogatoire et un examen clinique bien conduits, l'électrophysiologie couplée à l'imagerie rétinienne haute résolution (SD-OCT), ou l'imagerie des voies optiques rétrobulbaires quand cela est approprié, permet d'obtenir un diagnostic précis qui facilitera la prise en charge plus adaptée du patient.

### Références

- [1] Lessell S. Nonorganic visual loss : what's in a name? Am J Ophthalmol 2011 ; 151 : 569-71.
- [2] Jeanjean L, Dupeyron G. Non-organic visual loss. J Fr Ophtalmol 2014; 37 : 415-20.
- [3] Odom JV, Bach M, Brigell M, et al. ISCEV standard for clinical visual evoked potentials (2009 update). Doc Ophthalmol 2010; 120 : 111-9.
- [4] Holder GE, Brigell MG, Hawlina M, et al. ISCEV standard for clinical pattern electroretinography--2007 update. Doc Ophthalmol 2007; 114 : 111-6.
- [5] Holder GE. Pattern electroretinography (PERG) and an integrated approach to visual pathway diagnosis. Prog Retin Eye Res 2001; 20 : 531-61.
- [6] Hood DC, Bach M, Brigell M, et al. ISCEV standard for clinical multifocal electroretinography (mfERG) (2011 edition). Doc Ophthalmol 2012; 124 : 1-13.



## Chapitre 13

# Troubles visuels anorganiques

F.-X. Borruat

### Historique et contexte

Depuis plus de deux millénaires, il est reconnu que certains patients peuvent présenter des signes et symptômes qui ne sont pas attribuables à une pathologie organique. Hippocrate (460–370 avant J.-C.) avait donné le nom d'hystérie à de telles manifestations. Jean-Martin Charcot (1825–1893), Sigmund Freud (1856–1939) puis Jozef Jules François Félix Babinski (1857–1932) ont contribué à mieux définir cette entité.

Les motivations du patient anorganique sont le plus souvent inconscientes et psychogènes (syndrome de conversion), plus rarement volontaires (simulateur). Le diagnostic psychiatrique exact incombe toutefois à nos collègues psychiatres. L'ophtalmologue se doit de rester plus vague dans son appréciation du cas, se limitant à des constatations de « trouble anorganique » ou « composante anorganique surajoutée ».

Le diagnostic d'atteinte anorganique est un diagnostic positif. Le médecin doit donc non seulement exclure formellement toute possibilité d'atteinte organique mais il doit aussi démontrer la nature anorganique des mécanismes sous-jacents. Il est à relever qu'environ 22 % des patients organiques ont une composante anorganique surajoutée.

### Démographie

Les troubles anorganiques ne sont pas rares et contribuent aux symptômes d'environ 5 % des patients ophtalmologiques ambulatoires. Les simulateurs sont assez rares, ne contribuant que pour 2 à 5 % des troubles anorganiques. Les simulateurs sont généralement des adultes, de sexe masculin, dont la motivation d'obtenir un gain secondaire est assez évidente. Ces patients sont généralement méfiants et parfois agressifs ne se prêtant pas facilement aux tests proposés. Le syndrome de conversion peut se retrouver à n'importe quel âge, mais avec une prépondérance féminine. Le patient est docile, heureux de se prêter aux divers examens, et désireux que son problème se résolve. Des facteurs déclenchants (traumatisme, conflits, abus sexuel) doivent être recherchés mais ne sont pas toujours présents [1–4].

### Manifestations cliniques

Une baisse d'acuité visuelle est le symptôme le plus fréquent. En général les enfants présentent une atteinte

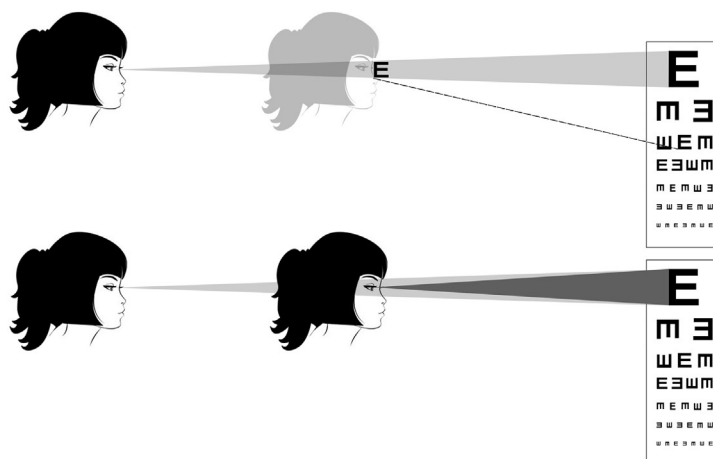
bilatérale et symétrique, alors que les adultes peuvent se présenter avec une atteinte uni- ou bilatérale. La diminution de l'acuité visuelle varie de 8/10 à une cécité totale. Une atteinte campimétrique est rarement le symptôme amenant le patient à consulter, mais se retrouve fréquemment lors de l'examen. Le déficit campimétrique anorganique le plus fréquent est le rétrécissement concentrique, mais d'autres déficits sont possibles (altitudinal, hémianopique, quadranopique) [5]. Exceptionnellement, le patient se plaint de dyschromatopsie.

### Tests à disposition

Il existe une grande variété de tests à disposition du clinicien et le lecteur est référé vers des livres de référence pour une liste exhaustive de ces tests [2, 3]. L'utilisation de ces tests varie suivant que le patient présente une atteinte unilatérale ou bilatérale.

#### ● Tests monoculaires pour évaluer l'acuité visuelle

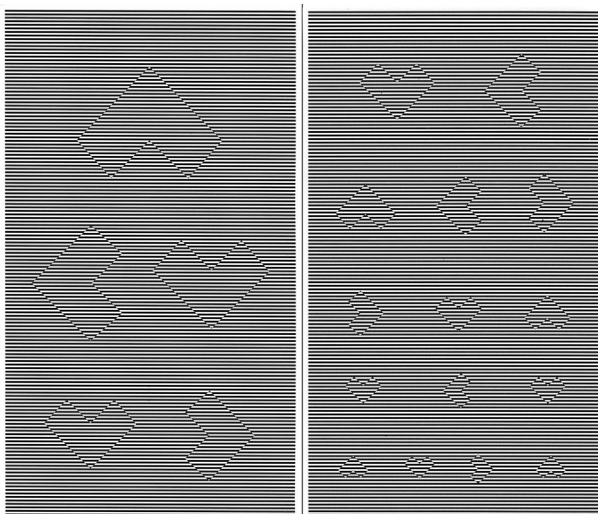
- Test du miroir oscillant : si une acuité visuelle minimale de 1/10 est présente, il est impossible au patient de ne pas fixer son visage tel que reflété dans un large miroir que l'examineur fait osciller devant lui à 30–50 cm. Ce test est à utiliser lorsque le patient clame une cécité totale unilatérale ou bilatérale (dans ce cas, le test sera effectué en monoculaire droit puis gauche); la présence de mouvements oculaires de poursuite engendrés par l'oscillation du miroir est incompatible avec une cécité totale.
- Brouillage par une addition de + 4 dioptries : la vision est évaluée lors d'un très lent débrouillage par addition progressive de verres au pas de –0,25 D ou –0,5 D au maximum.
- Diminution de la distance d'examen : si l'acuité visuelle résulte d'une atteinte organique, la diminution de la distance d'examen permettra la lecture d'optotypes plus petits (relation pratiquement linéaire avec la distance) (figure 13.1).
- Test de Thibaudet ou de Mojon : des optotypes de taille différente mais de résolution spatiale identique sont présentés au patient. Physiologiquement, quelle que soit la distance d'examen, si le premier optotype est identifié, le plus petit doit aussi l'être. En cas d'atteinte anorganique, le patient s'arrête souvent au milieu du test (figure 13.2).



► **Figure 13.1**

Haut – Chez un patient présentant une baisse d'acuité visuelle de type organique, le fait de le rapprocher du tableau d'optotypes lui permet de lire des optotypes de plus petite taille, étant donné que le pouvoir de résolution du patient ne varie pas en fonction de la distance.

Bas – Avec un patient présentant des troubles visuels anorganiques, le rapprochement de l'optotype ne permet pas au patient de lire un optotype de plus petite taille, ce qui n'est pas physiologique.



► **Figure 13.2 Test de Mojon.**

Les optotypes sont de tailles différentes mais nécessitent le même pouvoir de résolution minimal pour les percevoir. Quelle que soit la distance d'examen, si le premier symbole est correctement identifié, les autres doivent aussi l'être. Les patients présentant des troubles visuels anorganiques s'arrêtent souvent après quelques symboles.

### ● Tests binoculaires pour évaluer l'acuité visuelle d'un œil atteint, l'autre étant normal

#### Cécité complète monoculaire

- Test du prisme vertical (4 dioptries prismatiques base en haut ou en bas) placé devant l'œil sain. L'apparition d'une diplopie verticale ou la mise en évidence d'un mouvement de repositionnement vertical lors du *cover-test* démontre alors la présence de vision dans l'œil «aveugle».
- Vision stéréoscopique (Lang I, Lang II, Titmus) : la réussite même partielle de ces tests démontre la présence de vision dans l'œil «aveugle».
- Recherche d'un déficit pupillaire afférent. Son absence rend très peu probable une atteinte organique, en cas de cécité monoculaire totale.

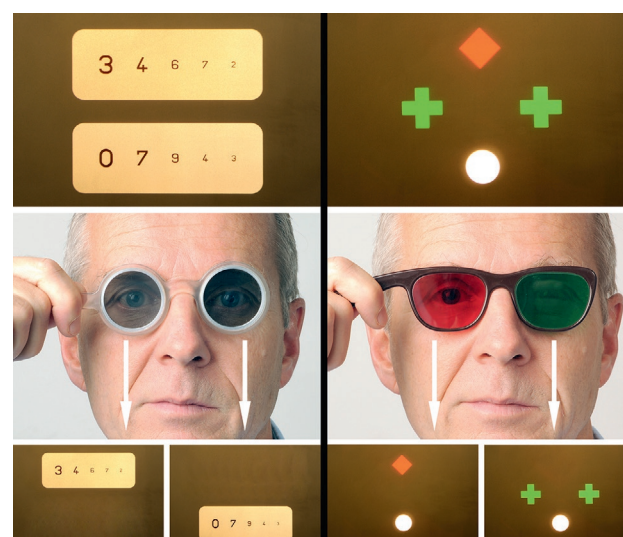
#### Vision réduite d'un œil

- Brouillage du bon œil par une addition de + 4 dioptries. Le patient est testé en binoculaire et le niveau d'acuité visual atteint sera celui de l'œil atteint.

- Test avec verres polarisés ou verres rouge-vert. Ces tests dissocient les deux yeux, chaque œil ne voyant qu'une partie du tableau (figure 13.3).
- Test de Titmus (Randot) permettant de corréler directement le résultat du patient avec une acuité visuelle (figure 13.4) [6].

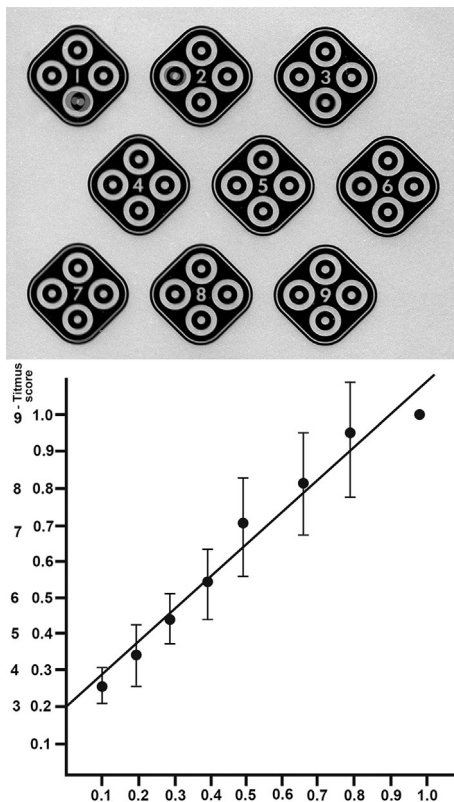
#### Atteinte campimétrique

De nos jours, le champ visuel est le plus souvent mesuré par des périmètres automatisés, souvent en condition statique. Cette technique est très précise et utile pour diagnostiquer et suivre des patients avec des atteintes campimétriques organiques. Cependant, il s'agit de la pire des techniques pour évaluer des troubles visuels anorganiques. Les patients avec troubles visuels anorganiques peuvent mimer n'importe quel type de déficit campimétrique. Le plus fréquemment, il s'agit d'une restriction concentrique du champ visuel qui peut être uni- ou bilatérale. Des déficits sectoriels ainsi que des déficits de type neurologique (atteinte bitemporale ou



► **Figure 13.3 Les tests binoculaires sont très utiles en cas d'atteinte anorganique unilatérale.**

Grâce à la dissociation binoculaire donnée par les verres polarisés (à gauche) ou par les verres colorés (test duochrome, à droite) chaque œil ne perçoit qu'une partie des symboles/chiffres. Ce test est utilisé en cas de diminution unilatérale de l'acuité visuelle et permet parfois de chiffrer la véritable acuité visuelle de l'œil atteint, le patient présentant des troubles visuels anorganiques ne réalisant pas la dissociation des deux yeux.



► **Figure 13.4** Test de Titmus (vision stéréoscopique).

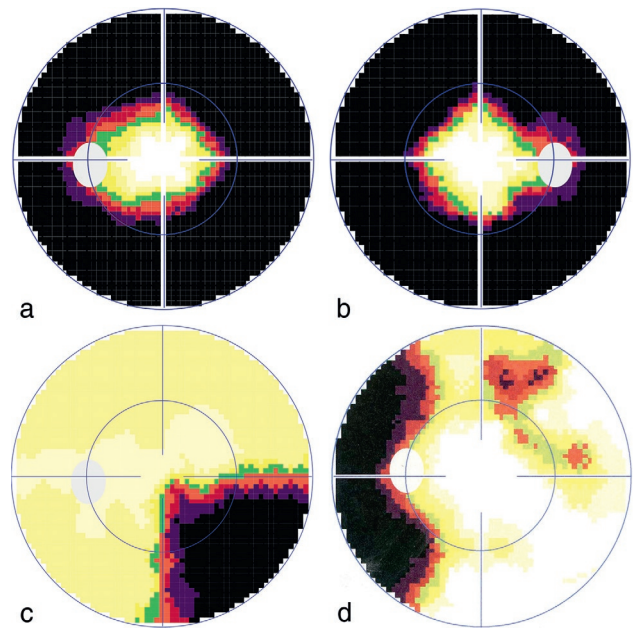
Il permet de pouvoir apprécier l'acuité visuelle du patient. Il existe une relation quasiment linéaire entre le dernier cercle qui puisse être correctement identifié et l'acuité visuelle : si le cercle n° 9 est correctement identifié, l'acuité visuelle doit être de 8/10 au moins; pour le cercle n° 6, l'acuité visuelle doit être au minimum de 4/10 [6].

hémianopique) sont possibles (figure 13.5). De plus, de bons indices de fiabilité et une reproductibilité des déficits ne sont pas garants de l'organicité du déficit campimétrique.

- **Champ visuel par confrontation.** Cet examen est très utile en cas de restriction concentrique du champ visuel et peut être exécuté même au lit du malade. En cas d'atteinte organique, une augmentation de la distance d'examen entraînera un «élargissement» du champ visuel. Dans des cas anorganiques, le degré de restriction du champ visuel ne s'améliore pas avec la distance (vision tunnelisée), ce qui n'est pas physiologique (figure 13.6).
- **Champ visuel cinétique de Goldmann.** C'est une excellente technique pour évaluer des patients anorganiques. Elle permet de produire un document qui sera très utile pour la discussion avec le patient et/ou sa famille. Il est possible d'extraire des isoptères spiralés et/ou une dissociation des isoptères, qui sont non physiologiques. Cependant cette technique demande du temps et un examinateur expérimenté (voir figure 13.6).

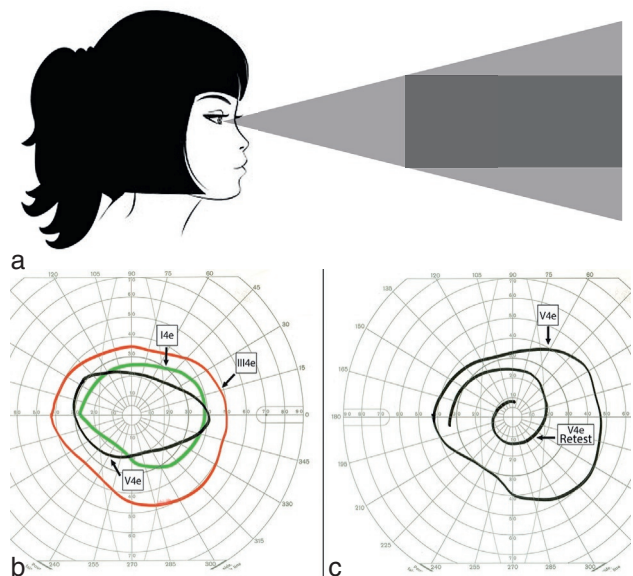
### Examens électrophysiologiques

- **Électrorétinogramme (ERG) global.** Sa normalité permet d'exclure la possibilité d'une rétinopathie diffuse, par exemple en présence d'un rétrécissement concentrique du champ visuel. Cependant, sa normalité ne permet pas d'exclure la présence d'une maculopathie.
- **ERG multifocal (mERG).** À utiliser en présence d'une baisse d'acuité visuelle d'étiologie indéterminée, pour autant que le patient puisse fixer de manière fiable durant l'examen. Sa normalité permet d'exclure une



► **Figure 13.5** Exemples de déficits campimétriques obtenus avec des patients anorganiques en utilisant une technique de périmétrie statique automatisée.

- a, b. Déficit concentrique sévère bilatéral.
- c. Déficit quadranique nasal inférieur monoculaire.
- d. Déficit temporal monoculaire.



► **Figure 13.6**

- a. En cas de restriction concentrique du champ visuel due à une véritable atteinte organique, l'éloignement de l'examineur entraînera un «agrandissement» du champ visuel testable, l'angle restant constant (triangle gris clair). Par contre, en cas d'atteinte anorganique, le champ visuel est souvent de type tubulaire, l'éloignement de l'examineur n'entraînant pas d'expansion du champ visuel mesurable (rectangle gris foncé).
- b, c. Exemples de résultats campimétriques obtenus en périmétrie cinétique manuelle : dissociation des isoptères (b), isoptère spiralé (c).

maculopathie mais ne permet pas d'exclure une neuropathie optique.

- **Pattern ERG (ERG obtenu par stimulation au damier).** Permet de déterminer si la baisse d'acuité visuelle résulte d'une maculopathie (onde P50 réduite) ou d'une neuropathie optique (onde N95 réduite).



- Potentiels évoqués visuels (PEV) au *pattern* (PEV cortical obtenu par stimulation au damier). Sa normalité démontre une perméabilité des voies visuelles et n'est pas compatible avec une maculopathie significative ou une neuropathie optique. À relever que des sujets normaux peuvent altérer, voire même abolir leur PEV.

### Tomographie en cohérence optique

La tomographie en cohérence optique (*optical coherence tomography* ou OCT) est devenue incontournable dans les pathologies anorganiques. En effet, l'anatomie maculaire, l'épaisseur de la couche des fibres nerveuses (*retinal nerve fiber layer* ou RNFL) et celle des cellules rétinienne ganglionnaires (*retinal ganglion cell layer* ou RGCL) sont toujours normales en cas d'atteinte anorganique. Il n'y a qu'au stade aigu d'une neuropathie optique rétrobulbaire que ces mesures sont normales. Si l'atteinte visuelle est présente depuis plus de 6 semaines, la normalité des examens OCT est un argument supplémentaire pour une atteinte anorganique.

## Stratégies d'examens pour des situations cliniques couramment rencontrées

- **Cécité monoculaire totale.** C'est la situation anorganique la plus facile à résoudre. Les tests suivants sont à utiliser : recherche d'un déficit pupillaire afférent, test

du miroir oscillant, test du prisme vertical, ERG, PEV, brouillage monoculaire du bon œil et mesure de l'acuité visuelle en binoculaire.

- **Diminution d'acuité visuelle monoculaire modérée.** Les tests suivants sont utilisables : brouillage monoculaire du bon œil et mesure d'acuité visuelle en binoculaire, Randot, test de Thibaudet, test de Mojon, test binoculaires aux verres polarisés ou rouge-vert, mERG, PEV.

- **Diminution de la vision des deux yeux.** Les tests suivants sont utilisables : brouillage monoculaire et débrouillage lent, test de Thibaudet, test de Mojon, mERG, PEV.

- **Atteinte campimétrique monoculaire.** Les tests suivants sont utilisables : champ visuel de Goldmann en monoculaire puis en binoculaire, ERG.

- **Diminution concentrique du champ visuel des deux yeux.** Les tests suivants sont utilisables : champ visuel par confrontation, champ visuel de Goldmann, ERG.

### Références

- [1] Beatty S. Non-organic visual loss. *Postgrad Med J* 1999; 75 : 201–7.
- [2] Miller NR, Newman N. Walsh and Hoyt's clinical neuro-ophthalmology. 5th ed Baltimore : Williams and Wilkins; 1998. p. 1765–86.
- [3] Liu GT, Volpe NJ, Galetta SL. Neuro-ophthalmology. Diagnosis and Management. 2nd ed : WB Saunders; 2010. p. 377–92.
- [4] Newman NJ. Neuro-ophthalmology and psychiatry. *Gen Hosp Psychiatry* 1993; 15 : 102–14.
- [5] Thompson JC, Kosmorsky GS. Fields of dreamers and dreamed-up fields. Functional and fake perimetry. *Ophthalmology* 1996; 103 : 117–25.
- [6] Levy NS, Glick EB. Stereoscopic perception and Snellen visual acuity. *Am J Ophthalmol* 1974; 78 : 722–4.

# Anatomie et anatomie fonctionnelle

## Bases neuro-anatomiques et fonctionnelles du système oculomoteur périphérique

F. Audren

La position et les mouvements des globes oculaires dans les orbites sont essentiellement déterminés par l'action des muscles oculomoteurs (MO) et des tissus de soutien orbitaire (capsule de Tenon). Les MO assurant la motilité oculaire extrinsèque sont au nombre de six par œil : quatre muscles droits (latéral, supérieur, médial et inférieur) et deux muscles obliques (supérieur et inférieur).

### Nerfs oculomoteurs

Trois nerfs crâniens innervent les six MO qui assurent l'oculomotricité extrinsèque de chaque globe oculaire (figure 14.1), ainsi que l'innervation du releveur de la paupière supérieure et du sphincter irien.

#### ● Nerf oculomoteur (III)

Le nerf oculomoteur (III) innerve les muscles : releveur de la paupière supérieure (RPS), droit supérieur (DS), droit médial (DM), droit inférieur (DI) et oblique infé-

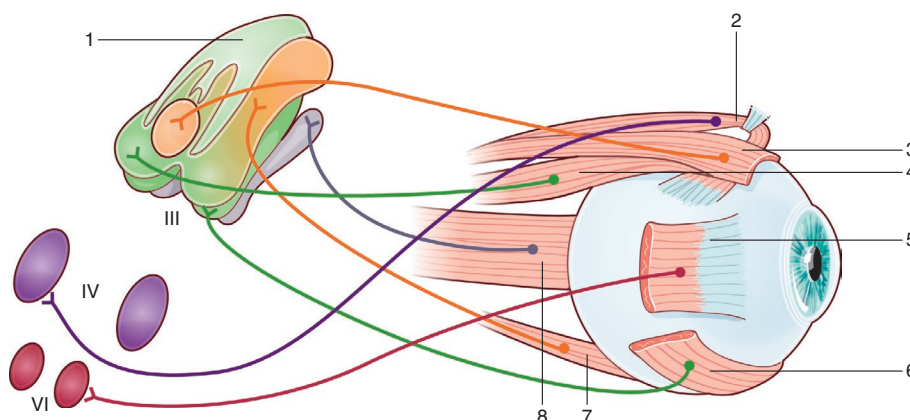
rieur (OI). Les fibres pupillaires parasympathiques innervant le sphincter irien suivent aussi le trajet du III.

Le noyau du III est situé dans la partie dorsale du mésencéphale en avant du colliculus supérieur et comprend plusieurs sous-noyaux. Le complexe médial, en position ventrale, innerve le DM. Le sous-noyau du DI est en position rostro-dorsale, et le sous-noyau de l'OI est situé latéralement entre les sous-noyaux du DI et du DM (voir figure 14.1).

L'organisation du noyau du III a deux particularités :

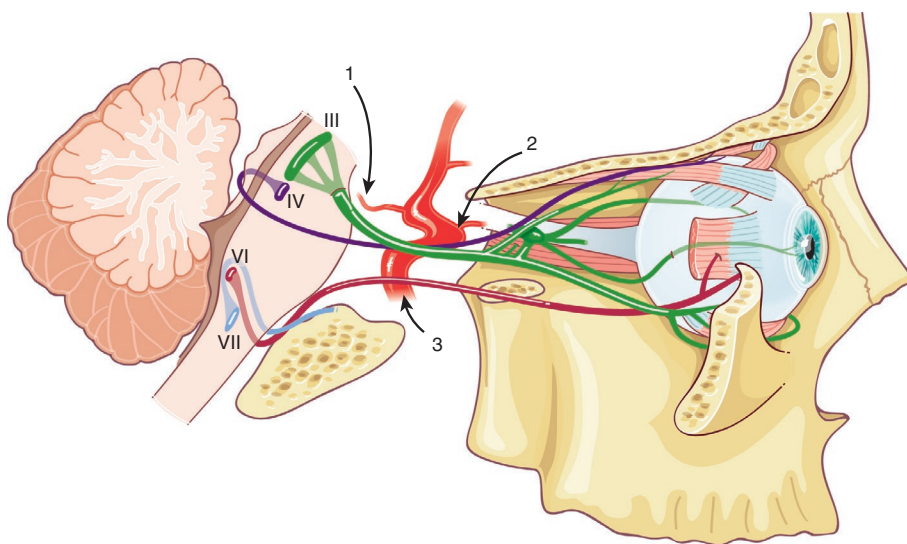
- l'innervation des deux RPS se fait à partir d'un seul sous-noyau dont le siège est médian (noyau caudal central) ;
- les fibres issues du noyau innervant le DS (proche de la ligne médiane) croisent la ligne médiane avant de rejoindre les fibres destinées au RPS.

Dans le mésencéphale, le III est constitué d'un empilement de sous-noyaux. Les fibres du III émergent à la partie antérieure du tronc cérébral (figure 14.2), au niveau du sillon interpédonculaire, à la terminaison du tronc basilaire. Elles passent entre les artères cérébelleuse supérieure et cérébrale postérieure, puis cheminent le long de la tente du cervelet, dans un trajet parallèle et



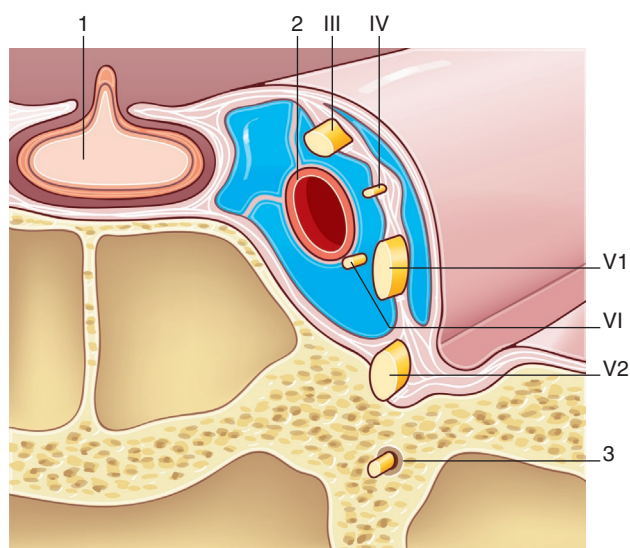
► **Figure 14.1** Schéma représentant l'origine des noyaux des nerfs de la motricité oculaire : nerf oculomoteur (III), nerf trochléaire (IV) et nerf abducens (VI).

Les fibres nerveuses du IV croisent la ligne médiane pour émerger à la face postérieure du tronc cérébral, innervant l'oblique supérieur controlatéral. Le noyau du III a une structure complexe, puisque chaque muscle est innervé par des fibres provenant d'un noyau propre, sauf les deux releveurs de la paupière supérieure, innervés par des fibres ayant comme origine un noyau unique. Les fibres pupillomotrices ont leur origine dans le noyau d'Edinger-Westphal. Les fibres destinées au droit supérieur proviennent d'un sous-noyau controlatéral. 1 : noyau d'Edinger-Westphal; 2 : oblique supérieur; 3 : releveur de la paupière supérieure; 4 : droit supérieur; 5 : droit latéral; 6 : oblique inférieur; 7 : droit inférieur; 8 : droit médial.



► **Figure 14.2** Trajet schématique des trois nerfs de la motricité oculaire – nerf oculomoteur (III), nerf trochléaire (IV) et nerf abducens (VI) – depuis le tronc cérébral jusqu'à l'orbite.

1 : artère communicante postérieure; 2 : artère ophtalmique; 3 : artère carotide.



► **Figure 14.3** Coupe coronale du sinus caverneux gauche. Les nerfs crâniens III (oculomoteur), IV (trochléaire), V1 et V2 (trijumeau) se situent dans la paroi latérale, alors que le VI (abducens) est libre, au sein même du sinus caverneux, à proximité de la carotide interne. 1 : hypophyse; 2 : carotide interne; 3 : nerf maxillaire supérieur.

latéral par rapport à celui de l'artère communicante postérieure, et ensuite sur le toit du sinus caverneux avant de pénétrer dans sa paroi latérale (figure 14.3). À la sortie du sinus caverneux, le III se divise en deux branches supérieure et inférieure qui pénètrent dans l'orbite par la fente sphénoïdale puis atteignent l'anneau de Zinn.

La branche supérieure du III a un trajet intraconique, et innerve le DS puis le RPS. La branche inférieure envoie tout d'abord des fibres parasymphatiques au ganglion ciliaire (latéral par rapport au nerf optique), où elles effectuent un relais synaptique avant d'accompagner la branche destinée à l'OI, puis pénètrent dans le globe oculaire pour innerver le sphincter irien et le muscle ciliaire. Hormis l'OI, l'innervation de chacun des MO se fait environ à la jonction tiers postérieur/deux tiers antérieurs du trajet des MO.

### ● Nerf trochléaire (IV)

Le nerf trochléaire (IV) innerve l'OS (voir figure 14.1). Son noyau est situé dans la partie caudale et dorsale du mésencéphale, un peu plus bas que le noyau du III.

Les fibres du IV croisent la ligne médiane en arrière de l'aqueduc de Sylvius et en dessous du colliculus inférieur (lui-même sous la glande pinéale). Elles émergent à la face postérieure du tronc cérébral puis ont un trajet circumpédonculaire d'arrière en avant en dessous du bord de la tente du cervelet, avant de pénétrer dans la paroi latérale du sinus caverneux (voir figure 14.2).

Au sein du sinus caverneux, les fibres du IV sont d'abord situées sous le III, qu'elles vont contourner pour atteindre la partie temporale supérieure de la fente sphénoïdale, en dehors de l'anneau de Zinn (voir figure 14.3). Les fibres gagnent ensuite l'OS dans la partie supéromédiale de l'orbite.

Le IV est le seul nerf crânien émergeant à la face postérieure du tronc cérébral, et le nerf ayant le plus long trajet intracrânien. Cette dernière caractéristique et les rapports avec la tente du cervelet sont tenus pour responsables de la fragilité de ce nerf, par exemple en cas de traumatisme crânien ou d'intervention neurochirurgicale de la base du crâne.

### ● Nerf abducens (VI)

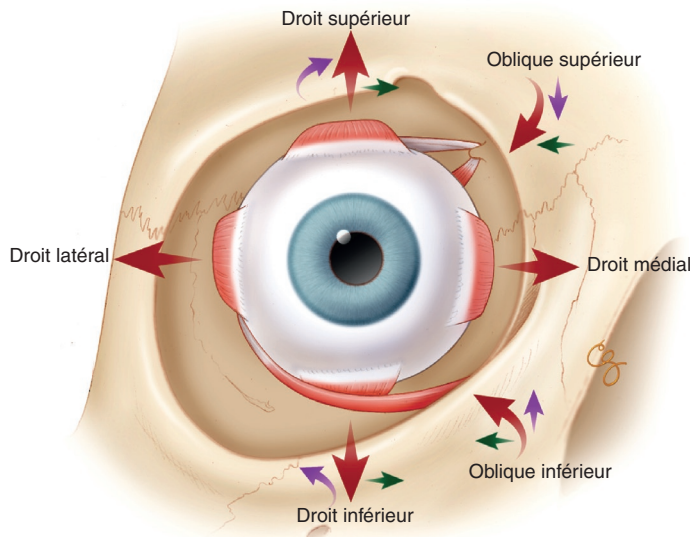
Le nerf abducens (VI) innerve le DL (voir figure 14.1). Son noyau est situé dans la protubérance, sous le plancher du IV<sup>e</sup> ventricule, et il est entouré de la boucle du nerf facial (VII) qui le contourne. Les fibres du VI émergent à la face antérieure du tronc cérébral, au niveau du sillon bulbo-protubérantielle (voir figure 14.2); elles se dirigent vers l'avant, croisent la pointe du rocher, puis gagnent l'intérieur du sinus caverneux en suivant la carotide interne (voir figure 14.3). Elles pénètrent ensuite dans l'orbite par la fente sphénoïdale, traversent l'anneau de Zinn puis gagnent la face interne du DL.

## Muscles oculomoteurs et capsule de Tenon

### ● Muscles oculomoteurs

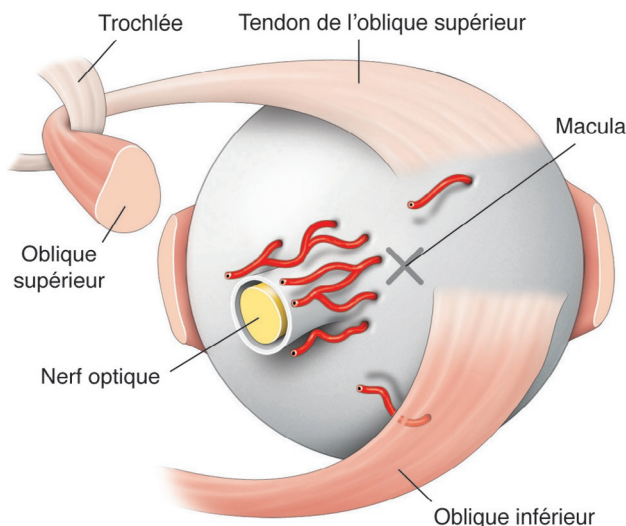
Les quatre MO droits (DS, DI, DM, DL) forment un cône musculaire; ils s'insèrent en arrière à l'apex orbitaire sur l'anneau de Zinn et en avant sur le globe à une distance comprise entre 5 et 8 mm du limbe scléro-cornéen (jonction entre la sclère et la cornée) (figure 14.4). Le muscle





Muscle	Action principale	Action secondaire	Action tertiaire
Droit médial	Adduction		
Droit latéral	Abduction		
Droit inférieur	Abaissement	Excyclotorsion	Adduction
Droit supérieur	Élévation	Incyclotorsion	Adduction
Oblique inférieur	Excyclotorsion	Élévation	Abduction
Oblique supérieur	Incyclotorsion	Abaissement	Abduction

► **Figure 14.4** Insertions antérieures des muscles oculomoteurs et leurs actions. On note les actions principales, secondaires et tertiaires des muscles oculomoteurs. Source : [9].



► **Figure 14.5** Vue postérieure du globe oculaire avec l'insertion des muscles obliques. Source : [10].

OS s'insère en arrière sur le tendon de Zinn ; il se dirige en avant et en dedans, se réfléchit sur sa poulie située dans l'angle supéro-interne de l'orbite, puis repart vers l'arrière et en dehors pour s'insérer sur la partie supérieure du globe, en arrière de l'équateur (figure 14.5). Le muscle OI s'insère dans l'angle inféro-interne du rebord orbitaire ; il a un trajet oblique en haut et en dehors, pour s'insérer dans le quadrant inféro-externe du globe, en arrière de l'équateur.

Les MO sont constitués de fibres musculaires striées spécialisées spécifiques, différentes de celles des muscles striés squelettiques. Parmi ces fibres, on distingue des fibres rapides et épaisses (couche la plus interne, face au globe, dite globale) et des fibres lentes et fines, riches en mitochondries (couche la plus externe, dite orbitaire). La couche orbitaire s'insère sur la capsule de Tenon au niveau de l'anneau fibro-élastique enserrant le MO (foramen). La couche globale traverse la capsule de Tenon pour atteindre l'insertion sclérale.

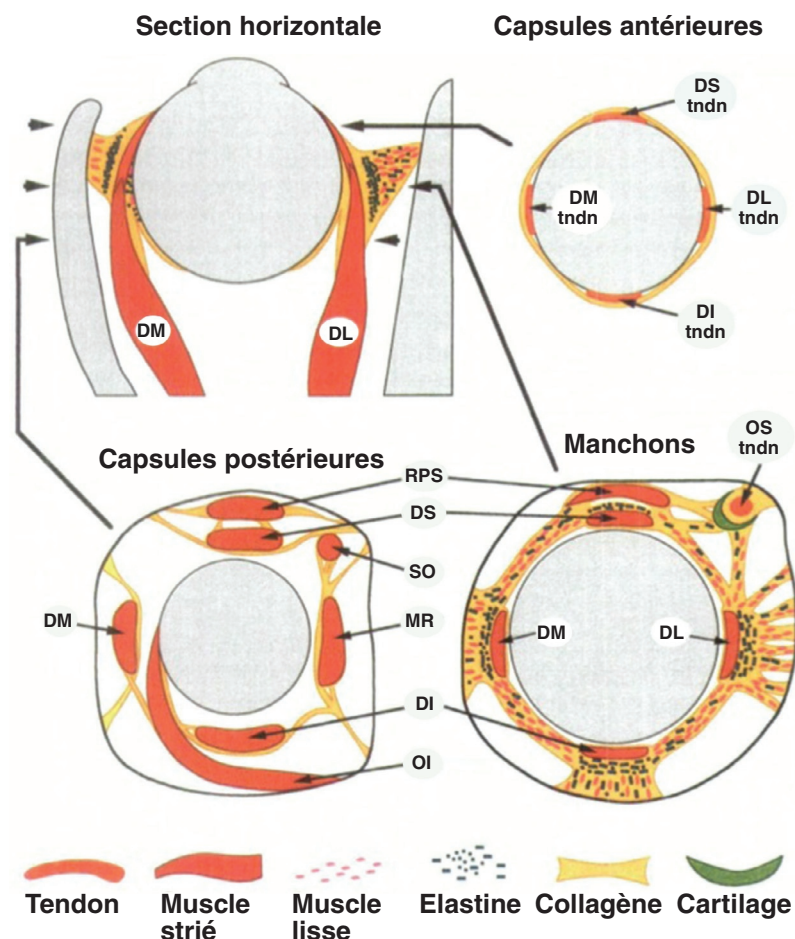
L'innervation des MO est également particulière, associant des fibres mono- (terminaisons nerveuses en plaques) et multi-innervées (terminaisons en grappes). Les fibres rapides, mono-innervées, sont responsables des mouvements oculaires rapides (saccades), alors que les fibres lentes, multi-innervées, seraient impliquées dans les contractions musculaires toniques et le maintien d'un tonus de base.

Les spécificités anatomo-fonctionnelles des MO (métaboliques, richesse en mitochondries, particularités innervationnelles) expliquent la susceptibilité du système oculomoteur à certaines pathologies, comme les cytopathies mitochondriales, à l'origine des tableaux d'ophtalmoplégie externe progressive, ou la myasthénie.

### ● Capsule de Tenon

La capsule de Tenon est composée des tissus de soutien orbitaire (d'après Tenon, qui les a décrits en 1806) [1]. Le foramen musculaire est le lieu de pénétration des MO dans l'épaisseur de la capsule de Tenon. La capsule de Tenon est composée d'une partie antérieure dite musculaire (allant du foramen musculaire jusqu'au limbe scléro-cornéen) et une partie postérieure dite rétrobulbaire (en arrière du foramen), où elle forme autour des MO un manchon d'une longueur de 8 à 19 mm selon le MO (figure 14.6). La capsule de Tenon est fortement adhérente au MO, à proximité du foramen et de l'insertion sclérale [2].

D'un point de vue histologique, la capsule de Tenon est composée d'élastine, de collagène, de cartilage et de fibres musculaires striées. Les fibres musculaires striées sont notamment concentrées dans la région des foramens musculaires, zone où sont également concentrés des ligaments de soutien qui solidarissent le système ténonien à la paroi osseuse orbitaire [3]. Seule la poulie de l'oblique supérieur est réellement anatomiquement individualisée et fixe, mais on considère aujourd'hui que les foramens jouent un rôle de « poulie » pour les autres muscles oculomoteurs (voir plus loin).



► **Figure 14.6** Représentation schématique des structures des tissus conjonctifs orbitaires (capsule de Tenon).

Les trois vues coronales sont représentées aux niveaux indiqués par des flèches sur la section horizontale.

DI : droit inférieur; DL : droit latéral; DM et MR : droit médial; DS : droit supérieur; OI : oblique inférieur; OS et SO : oblique supérieur; RPS : releveur de la paupière supérieure; tndn : tendon.

Source : [6].

## Anatomie fonctionnelle

### ● Action des muscles oculomoteurs

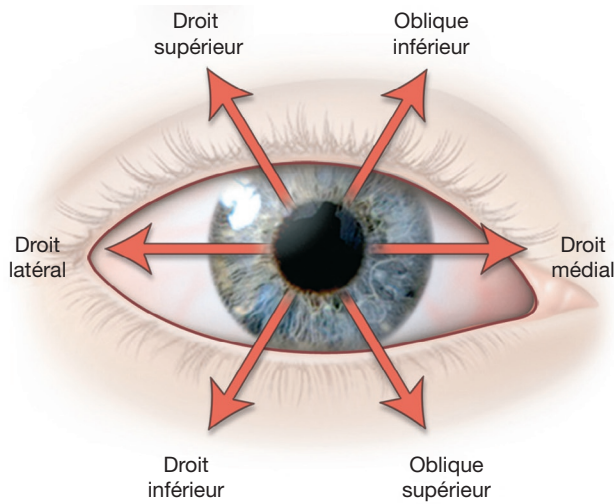
L'action mécanique des muscles oculomoteurs est complexe. Le globe oculaire peut être considéré comme un mobile d'inertie quasi nulle et quelle que soit sa position, il est soumis en permanence à la somme des différentes forces de tous les muscles oculomoteurs et des éléments conjonctivo-aponévrotiques orbitaires. Les forces musculaires comprennent des composantes actives (contraction dans le champ d'action du muscle), passives (élastique, lors de l'élongation du muscle au cours des mouvements dans le champ d'action du muscle antagoniste) et toniques. Les muscles droits horizontaux ont une action exclusivement horizontale : la contraction du DL provoque une abduction et celle du DM une adduction. L'action des muscles droits verticaux (DS et DI) et des obliques est plus complexe, associant des composantes verticales et torsionnelles (c'est-à-dire une rotation autour de l'axe visuel). L'élévation est essentiellement sous la dépendance du DS, et l'OI a une action d'élévation surtout lorsque l'œil est en adduction. L'abaissement est assuré essentiellement par le DI, et l'OS a une action d'abaissement surtout lorsque l'œil est en adduction. Les actions principales des muscles obliques sont torsionnelles; la contraction de l'OS provoque une incyclorotation, l'OI une excyclorotation. Les MO fonctionnent par paires de muscles antagonistes (DL et DM pour l'horizontalité, DS et DI pour la verticalité, OS et OI pour la cyclorotation).

La notion de champ d'action d'un muscle est à connaître : il s'agit de la « direction du regard dans laquelle un muscle est sollicité à son maximum ». Cela ne signifie pas que cette direction soit celle où le muscle agit exclusivement ou même principalement. Le corollaire clinique peut en être une limitation très discrète des ductions dans le champ d'action d'un muscle pourtant paralysé, par exemple dans une paralysie de l'OS, l'abaissement en adduction pourra apparaître (sub)normal car l'OS, même dans l'adduction, n'est pas le principal abaisseur (il s'agit du droit inférieur). Les différents champs d'action sont schématisés dans la [figure 14.7](#).

Les lois fondamentales d'innervation des muscles oculomoteurs sont :

- la loi de Hering ou loi d'égale innervation : « une quantité d'énergie nerveuse adaptée est transmise aux couples musculaires synergiques, ce qui permet aux deux yeux de tourner de façon égale »;
- la loi de Sherrington ou loi d'innervation réciproque : « quand les agonistes se contractent, les antagonistes se relâchent » ou « quand un agoniste reçoit un influx pour se contracter, un influx inhibiteur équivalent est envoyé à son antagoniste, qui se relâche et s'allonge ».

Les lois de Hering et Sherrington ont une conséquence immédiate en oculomotricité : en cas de pathologie entraînant une limitation de la motilité due à une paralysie musculaire, l'influx nerveux majoré envoyé au muscle concerné sera associé à un influx identique envoyé au muscle synergique controlatéral, qui se contractera donc



► **Figure 14.7** Champs d'action des muscles oculomoteurs.  
Source : [10].

de façon plus importante (« hyperaction » controlatérale). En cas de paralysie fasciculaire du VI par exemple, on observe une déviation en convergence de l'œil paralysé quand l'œil non paralysé prend la fixation, mais quand l'œil paralysé prend la fixation, l'œil non paralysé dévie de façon plus importante (déviation dite secondaire). On parle de déviation incommittante quand l'angle de déviation des axes visuels varie, soit en fonction de l'œil fixateur, soit de la direction du regard (déviation maximale dans le champ d'action du muscle paralysé).

## ● Notions de cinématique oculaire

### Loi de Listing

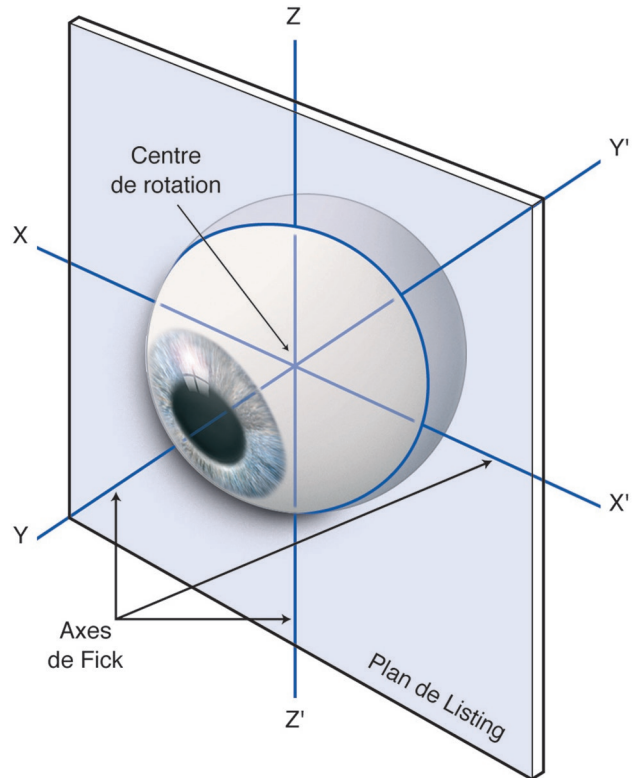
Pour chaque mouvement de l'œil de la position primaire à une autre position, la rotation est effectuée autour d'un seul axe situé dans le plan de Listing (équatorial), qui contient les axes  $xx'$ ,  $zz'$  (axes de Fick) (figure 14.8). Tous les mouvements à partir de la position primaire sont donc des mouvements sans torsion autour de l'axe  $yy'$  (axe autour duquel a lieu la cyclorotation définie en clinique). La loi de Listing est la loi cinématique exprimant ces mouvements à partir d'une position particulière initiale : la position primaire.

### Commutativité

Les mouvements de rotation, à la différence des mouvements de translation, ne sont pas commutatifs : en effet, si un mouvement peut se décomposer en une suite de rotations du globe, leur ordre n'est pas indifférent (figure 14.9). Cette contrainte de la non-commutativité des rotations ne s'applique pas pour le globe oculaire, en raison d'une extension de la loi de Listing pour les mouvements ne partant pas de la position primaire (loi du demi-angle de Listing) [4, 5].

### Loi du demi-angle de Listing

Si le mouvement débute à partir d'une position initiale différente de la position primaire (une position excentrique), l'axe de rotation du globe se trouve alors dans un plan différent du plan perpendiculaire de l'axe de visée (plan de Listing). Dans ce cas, ce plan subit une rotation de même direction que celui de la ligne de visée ; si la rotation de la ligne de visée est  $\alpha$ , celui du



► **Figure 14.8** Schéma des axes de Fick et du plan de Listing.  
Source : [10].

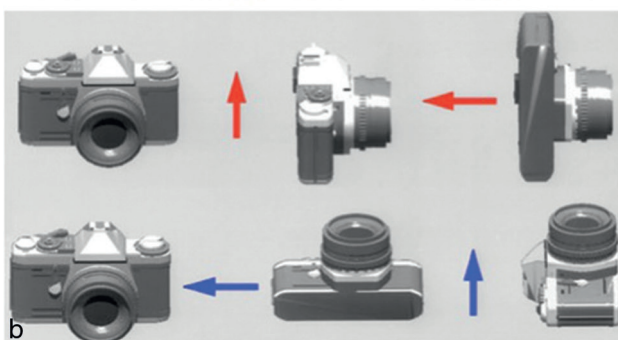
plan de rotation sera  $\alpha/2$  (figure 14.10) d'où le nom de loi du demi-angle ; ce plan de rotation est appelé plan de vélocité. Le nom de plan de Listing est réservé à un plan de vélocité unique orthogonal à la ligne de visée quand l'œil est en position primaire.

## ● Théorie des poulies

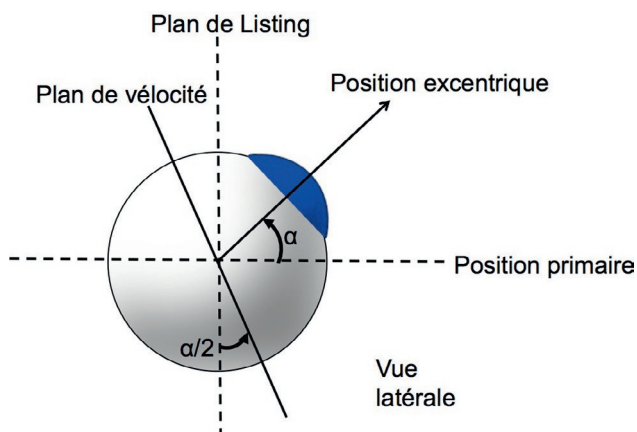
La théorie des poulies des muscles OM repose sur la constatation en imagerie par résonance magnétique (IRM) du trajet variable des MO droits en fonction de la position du globe, et notamment de la stabilité du trajet de la partie postérieure des muscles droits par rapport au contour osseux orbitaire (figure 14.11). La partie antérieure des muscles droits, quant à elle, est rectiligne suivant l'orientation de la ligne de visée du globe. Ces constatations ont mené à l'hypothèse que des structures soutiennent les MO, mais aussi orientent leur trajet. La théorie des poulies comprend plusieurs notions :

- les poulies physiologiques des MO sont des structures ténoniennes au niveau desquelles les muscles coulisent et voient leur trajet se modifier en fonction de l'orientation du globe oculaire (figure 14.12) [6] ;
- les rapports de la capsule de Tenon avec les parois orbitaires et les fibres musculaires présentes dans le tissu ténonien ont un rôle dans la stabilisation de la poulie dans un plan coronal [7] ;
- les poulies ont un caractère dynamique et une mobilité antéropostérieure au sein de l'orbite au cours des mouvements oculaires. Ces mouvements sont permis par les rapports directs des poulies avec les couches orbitaires des MO, dont elles suivent les contractions (voir figure 14.12) [7]. On parle de poulies « actives » ;
- la modification du trajet de la partie du MO (droit latéral par exemple) antérieure à la poulie suit le sens de la modification de la ligne de visée lors des mouvements

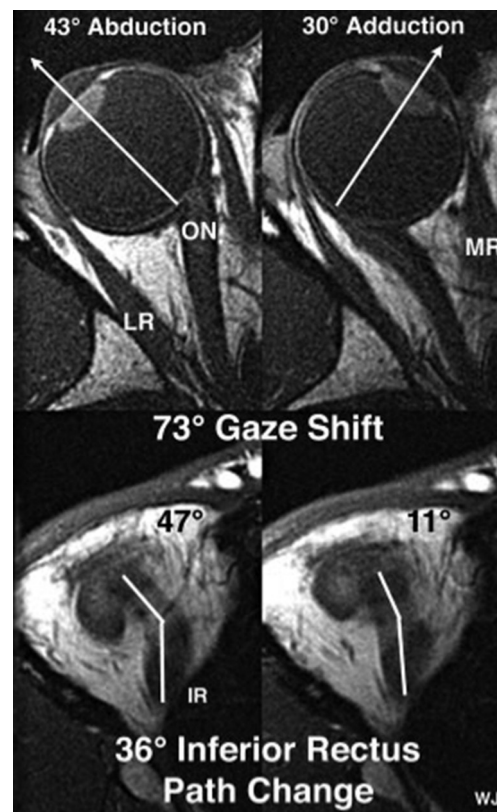




► **Figure 14.9** Commutativité et non-commutativité.  
a. Les translations sont commutatives. Si l'on marche deux pâtés de maisons vers le nord, puis un pâté de maisons vers l'est (flèche rouge) on est mené à la même position que si l'on marche un pâté de maisons à l'est, puis deux pâtés de maisons vers le nord (flèche bleue). L'ordre des translations n'affecte pas la position finale.  
b. Les rotations ne sont pas commutatives. Une rotation de 90° autour d'un axe vertical, puis de 90° autour d'un axe horizontal (vecteur de rotation rouge) ne permet pas d'atteindre la même position qu'une rotation de 90° autour d'un axe horizontal, suivie d'une rotation de 90° autour d'un axe vertical (vecteur de rotation bleue). Le changement d'ordre des rotations change l'orientation finale.  
Source : [5].



► **Figure 14.10** Loi du demi-angle de Listing.

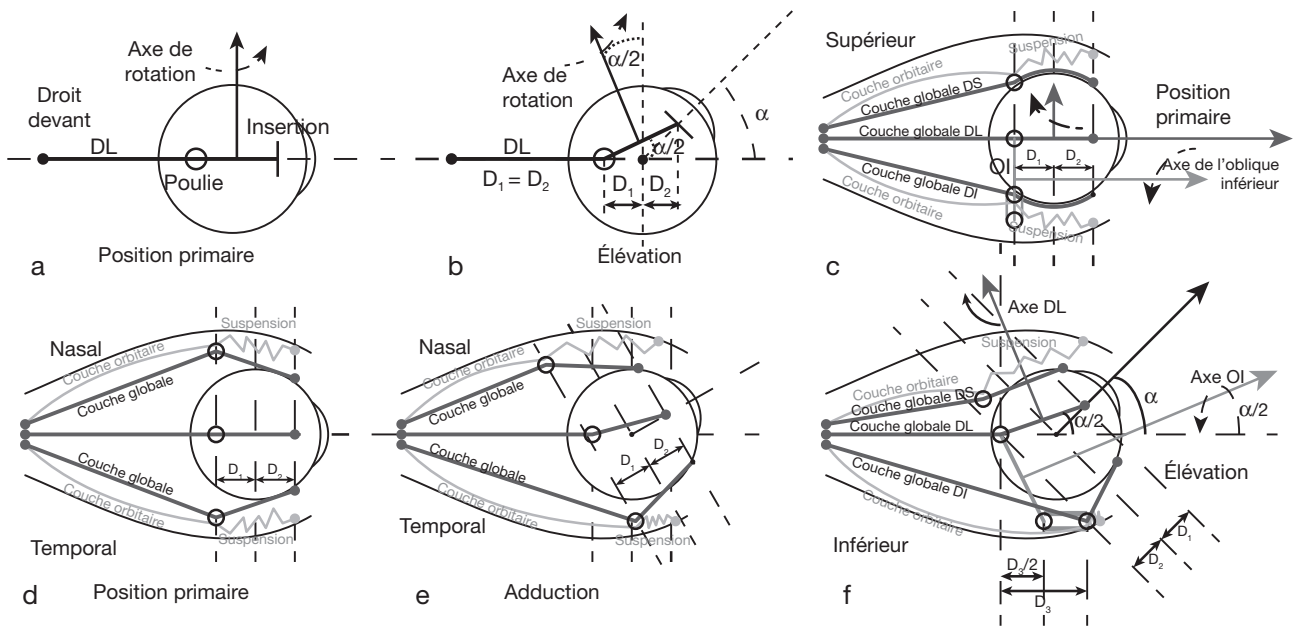


► **Figure 14.11** Coupe axiale IRM (pondérée en T1, de 2 mm d'épaisseur) d'une orbite humaine au niveau du centre pupillaire et du nerf optique (images du haut), et simultanément le long du trajet du droit inférieur (images du bas), en abduction (colonne de gauche) et en adduction (colonne de droite).  
Noter les deux segments du trajet du droit inférieur. Pour une rotation horizontale de 73°, il y a une modification de 36° du trajet du droit inférieur en avant de son inflexion au niveau de sa poulie. Ceci est une démonstration directe de la rotation de demi-angle de la direction de la force de traction du droit inférieur avec la rotation de l'axe visuel requis par la loi de Listing. Bien que les tissus de la poulie ne soient pas directement visualisés avec cette technique, la poulie, située au niveau de l'inflexion du trajet du droit inférieur, peut être localisée entre l'équateur et le pôle postérieur du globe.  
IR : droit inférieur ; LR : droit latéral ; MR : droit médial ; ON : nerf optique.  
Source : [6].

oculaires (élévation d'un angle  $\alpha$  par exemple), mais avec une amplitude moindre. Ceci est dû à la position antéropostérieure de la poulie (du droit latéral) ; le nouvel axe de rotation de ce muscle par rapport au globe sera non pas de  $\alpha$  mais seulement de  $\alpha/2$ , ceci n'étant autorisé que s'il existe une mobilité des autres MO droits verticaux dans notre exemple (voir figure 14.12) [6] ;

- les muscles obliques ont également une cinématique qui suit approximativement la loi du demi-angle pour les rotations horizontales du globe oculaire [6].

Historiquement, les premiers modèles de cinématique oculaire devaient répondre à l'hypothèse du trajet musculaire le plus court (raccourcissement simple du muscle en contraction), et toutes les imprécisions de ce type de modèle étaient supposées être réglées par la commande neuronale. Il n'existe cependant pas de structure neuronale identifiée susceptible de satisfaire à ces exigences (pas de structure de commande localisée, modélisation de la commande nerveuse trop complexe). La théorie des poulies s'est développée progressivement pour permettre de rendre compte des différents aspects de la loi de Listing. Les travaux de



► **Figure 14.12** Diagramme du comportement des poulies des muscles droits et de l'oblique inférieur selon la cinématique de demi-angle conforme à la loi de Listing.

- a. Vue latérale. Pour chaque muscle droit, l'axe de rotation est perpendiculaire au segment du muscle compris entre la poulie et l'insertion sclérale. L'axe pour le droit latéral est vertical en position primaire.
- b. Vue latérale. Dans l'élévation d'un angle  $\alpha$ , l'axe de rotation du droit latéral bascule en arrière d'un angle  $\alpha/2$  si la distance  $D_1$  de la poulie au centre du globe est égale à la distance  $D_2$  du centre du globe à l'insertion.
- c. Vue latérale. En position primaire, le segment terminal de l'oblique inférieur est situé dans le plan des poulies des droits latéral et inférieur sur lesquelles la couche orbitaire de l'oblique inférieur s'insère. L'axe de rotation de l'oblique inférieur est parallèle à la direction de l'axe visuel en position primaire.
- d. Vue supérieure des muscles droits et des poulies en position primaire correspondant à a.
- e. Vue supérieure. Pour maintenir  $D_1 = D_2$  en adduction dans un référentiel oculocentrique, la poulie du droit médial doit glisser en arrière dans l'orbite et la poulie du droit latéral en avant. Ceci est permis par la modification de la contraction des couches orbitaires de ces muscles, qui agissent contre la force de suspension élastique des poulies.
- f. Vue latérale similaire à c. Dans l'élévation d'un angle  $\alpha$ , la poulie du droit inférieur glisse en avant d'une distance  $D_3$ , comme cela est nécessaire par la relation montrée en e. La poulie de l'oblique inférieur glisse en avant de  $D_3/2$ , basculant l'axe de rotation de l'oblique inférieur d'un angle  $\alpha/2$ .

Source : [10].

modélisation mathématique ont confirmé que la position et la mobilité des poulies permettent la cinématique du demi-angle requise par la loi de Listing et ce, quelle que soit la direction du regard (position primaire, secondaire, tertiaire). Dans toutes les situations, les poulies des MO contribuent à la simplification de l'élaboration de la commande motrice au niveau du système nerveux central.

En pathologie, des troubles oculomoteurs liés à une malposition des MO due à des anomalies de la capsule de Tenon sont actuellement bien identifiés (certains strabismes associés à la myopie forte et des diplopies acquises du sujet âgé, liées au vieillissement des tissus de soutien orbitaire).

## Références

- [1] Malgaigne JF. Traite d'anatomie chirurgicale et de chirurgie expérimentale. J.B. Baillière; 1859. p. 814.
- [2] Roth A, Mühlendyck H, De Gottrau P. La fonction de la capsule de Tenon revisitée. Journal Français d'Ophtalmologie 2002; 25 : 968-76.
- [3] Demer JL, Miller JM, Poukens V, et al. Evidence for fibromuscular pulleys of the recti extraocular muscles. Invest Ophthalmol Vis Sci 1995; 36 : 1125-36.
- [4] Quaia C, Optican LM. Commutative saccadic generator is sufficient to control a 3-D ocular plant with pulleys. J Neurophysiol 1998; 79 : 319-215.
- [5] Miller JM. Understanding and misunderstanding extraocular muscle pulleys. J Vis 2007; 7 : 10.1-15.
- [6] Demer JL. Pivotal role of orbital connective tissues in binocular alignment and strabismus : the Friedenwald lecture. Invest Ophthalmol Vis Sci 2004; 45 : 729-38 728.
- [7] Kono R, Clark RA, Demer JL. Active pulleys : magnetic resonance imaging of rectus muscle paths in tertiary gazes. Invest Ophthalmol Vis Sci 2002; 43 : 2179-88.
- [8] Vignal C, Miléa D, Cochard-Marianowski C, et al. Cours de sciences fondamentales et cliniques. Section 5, 2009-2010 (dernière révision majeure 2009-2010). Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson; 2011.
- [9] Pêchereau A, Denis D, Speeg-Schatz C. Dir. Strabisme. Rapport 2013 de la Société française d'ophtalmologie. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson; 2013.

# Bases neuro-anatomiques et fonctionnelles du système oculomoteur central

C. Tilikete, C. Pierrot-Deseilligny

Les systèmes oculomoteurs dont la finalité est l'optimisation de la perception visuelle se sont développés en réponse aux besoins du système visuel [1]. Une première contrainte du système visuel humain est venue du développement d'une vision frontale binoculaire, imposant une orientation des axes visuels des deux yeux de telle manière que l'image d'un objet d'intérêt se projette sur des parties correspondantes des deux rétines. L'organisation de la motricité oculaire a dû tenir compte de cette binocularité en réalisant une coordination centrale des mouvements oculaires de chaque œil. Une deuxième contrainte du système visuel vient du développement d'une vision fovéale, supposant que, lorsque les yeux fixent un élément dans l'espace, la perception effective précise et informative est limitée à quelques degrés centraux de champ visuel. En corollaire, l'être humain est capable d'effectuer des mouvements oculaires permettant de changer rapidement de points de fixation de manière à explorer efficacement l'ensemble de son espace visuel. Les mouvements oculaires d'exploration sont effectués par les saccades oculaires, qui sont très rapides, allant à une vitesse de plusieurs centaines de degrés par seconde. Enfin, une dernière contrainte du système visuel résulte d'une intolérance à l'instabilité des images projetées sur la rétine, faisant qu'au-delà de quelques degrés par seconde de déplacement rétinien, la vision se dégrade. L'instabilité des images peut résulter du mouvement d'une cible visuelle, d'un déplacement du sujet dans l'espace ou encore d'une instabilité spontanée des globes oculaires. Afin de compenser cette instabilité visuelle, se sont développés respectivement des mouvements de poursuite oculaire, des réflexes oculocéphaliques et des mécanismes de fixation.

La classification des différents types de mouvements oculaires est détaillée dans le [tableau 14.1](#), chacun des mouvements oculaires se différenciant par son organisation anatomique et physiologique propre.

## Organisation centrale des mouvements oculaires binoculaires

Lorsque le regard se déplace dans un plan frontal, les deux yeux sont coordonnés par des mouvements de version. En revanche, lorsque le regard se déplace dans un plan sagittal (en profondeur), les mouvements oculaires ont un sens opposé : ce sont les mouvements de vergence. L'organisation des mouvements oculaires binoculaires horizontaux, verticaux ou torsionnels, en version ou en vergence, est complexe et repose sur des structures neuronales centrales différentes.

### ● Mouvements oculaires horizontaux

Le noyau abducens constitue dans le pont (ou protubérance) le centre assurant les mouvements de latéralité

du regard (version horizontale). Il contient les neurones innervant le muscle abducteur (droit latéral) du même côté et les interneurons qui, de manière indirecte, permettent la contraction conjuguée du muscle adducteur (droit médial) de l'œil opposé ([figure 14.13a](#)). L'interneurone chemine après décussation dans le faisceau longitudinal médian (FLM) jusqu'au noyau oculomoteur controlatéral pour s'articuler avec les motoneurons du muscle droit médial. Ces noyaux et leurs efférences constituent la voie finale de tous les mouvements oculaires horizontaux de version (saccades, poursuite oculaire et réflexe vestibulo-oculaire, RVO). Les atteintes des différentes parties de cette voie, avec préservation des voies de la convergence, constituent les principaux syndromes oculomoteurs latéraux utiles à connaître en clinique (voir [chapitre 16](#)).

La commande de la vergence est organisée dans le mésencéphale, dans l'aire supra-oculomotrice, localisée 1 à 2 mm en arrière des noyaux oculomoteurs ([figure 14.13b](#)) [2]. Les neurones de cette aire projettent vers :

- les motoneurons des deux muscles droits médiaux dans les deux noyaux oculomoteurs pour la convergence ;
- les motoneurons des deux muscles droits latéraux des noyaux abducens pour la divergence.

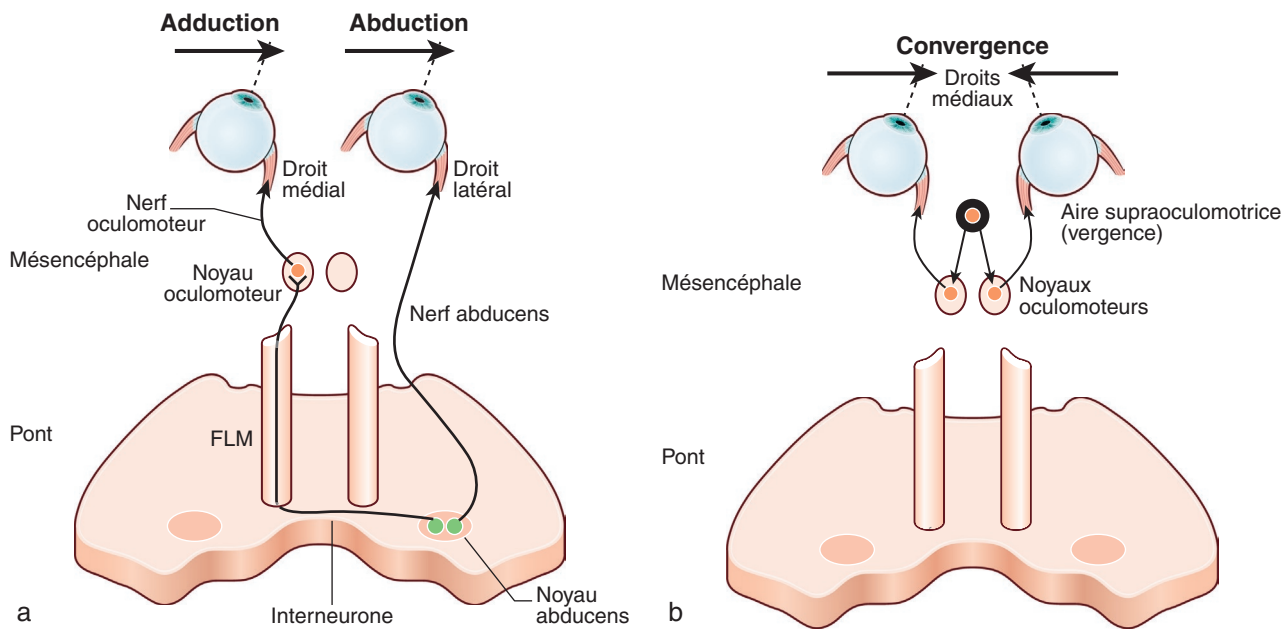
### ● Mouvements oculaires verticaux

Les mouvements oculaires verticaux sont essentiellement contrôlés par le mésencéphale, qui contient les noyaux oculomoteurs et les noyaux trochléaires ([figure 14.14](#)). Ces deux noyaux et leurs nerfs constituent la voie finale de tous les mouvements oculaires verticaux (saccades, poursuite oculaire et RVO). Les nerfs oculomoteurs assurent la verticalité oculaire vers le haut, tandis que les nerfs oculomoteurs et trochléaires assurent la verticalité vers le bas, surtout à la partie interne de l'excursion oculaire. Les motoneurons innervant le muscle droit supérieur décussent au niveau même du noyau oculomoteur, ce qui n'est pas le cas des autres motoneurons de ce noyau : cette particularité entraîne un syndrome nucléaire oculomoteur aisément reconnaissable (voir [chapitre 16](#)). Les motoneurons émanant du noyau trochléaire décussent aussi, à leur émergence à la partie dorsale du tronc cérébral.

## Organisation centrale de la motilité oculaire exploratoire : les saccades

Les saccades sont des mouvements oculaires rapides qui servent principalement à orienter le regard vers une cible ou un objet d'intérêt (voir [tableau 14.1](#)). Ces saccades mettent en jeu une circuiterie impliquant certaines

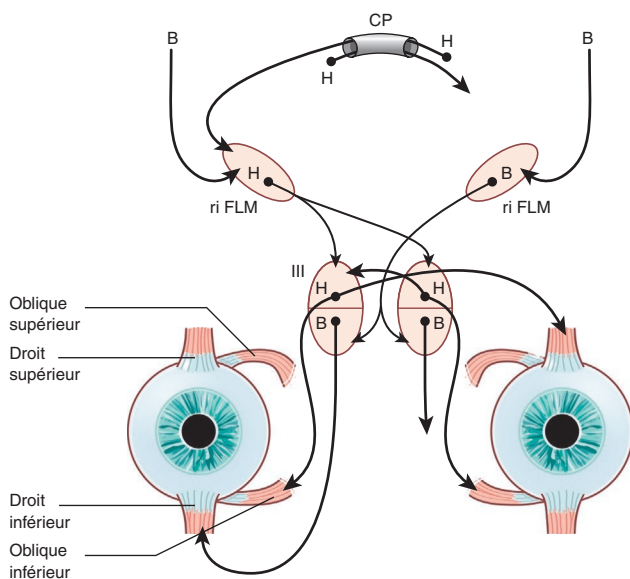




► **Figure 14.13** Circuits des mouvements oculaires horizontaux.

a. Mouvements de latéralité du regard. Le noyau abducens est le centre assurant la conjugaison des mouvements oculaires horizontaux en version. Il contient les neurones innervant le muscle abducteur (droit latéral) du même côté et les interneurons qui de manière indirecte permettent la contraction du muscle adducteur (droit médial) de l'œil opposé. L'interneurone chemine dans le faisceau longitudinal médian (FLM) jusqu'au noyau oculomoteur controlatéral.

b. L'aire supraoculomotrice est située très près des noyaux oculomoteurs : elle projette des deux côtés sur les motoneurons assurant l'adduction au niveau des noyaux, puis, par les nerfs oculomoteurs, atteignent les deux muscles droits médians, qui assurent la convergence.



► **Figure 14.14** Circuits des mouvements oculaires verticaux. L'élévation du regard dépend des nerfs oculomoteurs innervant les muscles droits supérieurs et obliques inférieurs. L'abaissement du regard dépend des nerfs oculomoteurs pour les muscles droits inférieurs et des nerfs trochléaires pour les muscles obliques supérieurs. De manière exceptionnelle, les motoneurons innervant le muscle droit supérieur décussent au niveau même du noyau oculomoteur et les motoneurons émanant du noyau trochléaire décussent à la partie postérieure du tronc cérébral.

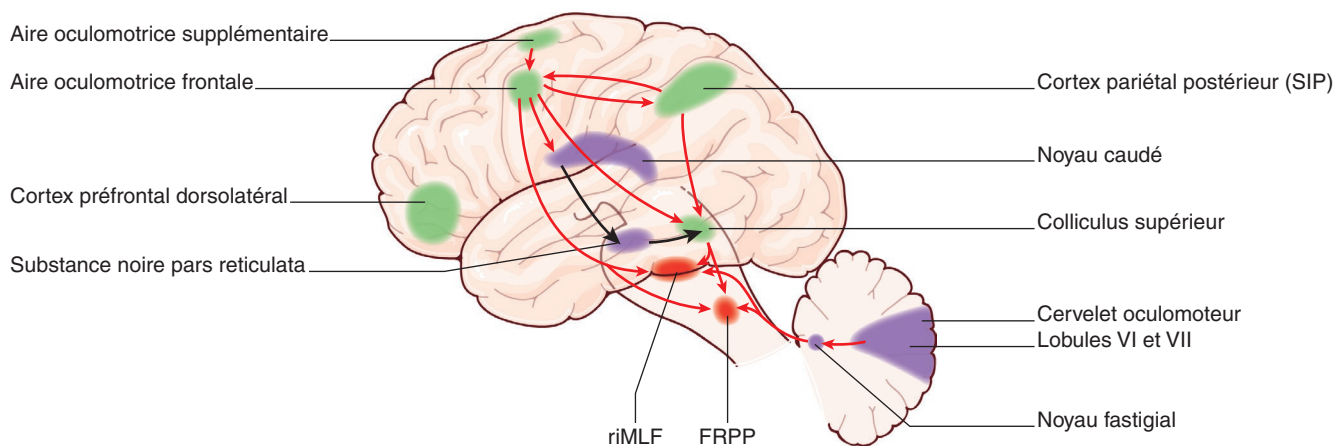
régions du cortex frontal et pariétal, des voies descendantes passant par les noyaux gris centraux (NGC), le colliculus supérieur, le cervelet ou plus directement vers les structures de commande prénucloaire du tronc cérébral (figure 14.15). On distingue différents types de saccades, déclenchées par des stimulations spécifiques (tableau 14.2 ; voir chapitre 14,3).

### ● Commande supranucléaire des saccades

Deux classes de neurones du tronc cérébral représentent les structures majeures de la commande de tous les types de saccades : les cellules à bouffées (*burst neurons*) et les cellules « omnipause » [3]. Les cellules à bouffée sont directement responsables de la commande de la saccade au niveau des noyaux oculomoteurs (noyaux abducens pour les mouvements horizontaux et noyaux oculomoteurs et trochléaires pour les mouvements verticaux) ; elles représentent donc l'étape immédiatement « supranucléaire ». Les cellules omnipause ont au contraire une activité tonique permanente inhibitrice sur les cellules à bouffée, qui disparaît lors de la réalisation d'une saccade. Lorsqu'une saccade est nécessaire, les cellules omnipause sont elles-mêmes inhibées pour permettre l'activation des cellules à bouffée.

Pour les saccades horizontales, les cellules à bouffée sont localisées dans la formation réticulée pontique paramédiane (FRPP) [3]. Ces cellules déchargent préférentiellement pour les saccades ipsilatérales. Pour les saccades verticales et torsionnelles, les cellules à bouffées sont localisées dans le noyau rostral interstitiel du faisceau longitudinal médian (riFLM) [4]. Ces cellules déchargent indifféremment pour les saccades vers le haut ou le bas, mais préférentiellement pour les saccades torsionnelles ipsilatérales. Les cellules omnipause sont localisées dans la formation réticulée pontique [3]. Elles déchargent pour tous types de saccades, horizontales, verticales ou torsionnelles, ce qui justifie leur terminologie de neurones omnipause.

Une atteinte de ces structures prémotrices (FRPP ou riMLF) spécifiques des saccades est à l'origine d'un syndrome supranucléaire se manifestant par un ralentissement ou une paralysie de toutes les classes de saccades, respectivement horizontales ou verticales (voir chapitre 16), avec respect des autres types de mouvements oculaires.



**Figure 14.15** Différentes structures anatomiques impliquées dans le contrôle des saccades.

Le sillon intrapariétal (SIP) ou aire oculomotrice pariétale est plus impliquée dans le contrôle des saccades « réflexes » en réponse à une stimulation visuelle (ou auditive) inattendue, alors que l'aire oculomotrice frontale est plus impliquée dans le contrôle des saccades volontaires ou intentionnelles. Le colliculus supérieur participe à l'élaboration de commandes de saccades dirigées vers une cible visuelle, auditive ou cutanée. Les noyaux supranucléaires sont localisés au niveau du noyau rostral interstitiel du faisceau longitudinal médian (riMLF) pour les saccades verticales, et au niveau de la formation réticulée pontine paramédiane (FRPP) pour les saccades horizontales. Les neurones du colliculus supérieur sont soumis au contrôle inhibiteur des neurones de la substance noire pars reticulata, dont l'activité tonique spontanée diminue lors des saccades volontaires. Les régions du cervelet oculomoteur sont les lobules VI et VII du vermis postérieur (vermis oculomoteur), la partie caudale du noyau fastigial sur laquelle ils se projettent et une partie des noyaux interposés.

**Tableau 14.1**  
Les sept systèmes oculomoteurs

1. La fixation visuelle	Elle maintient stable sur la fovéa les images d'un objet d'intérêt, lorsque la tête est stationnaire. Elle inhibe principalement les phénomènes de tremblement, de dérive oculaire et d'intrusions saccadiques
2. Le réflexe vestibulo-oculaire	Il maintient les images du monde environnant stables sur la rétine lors de déplacements brefs isolés de la tête ou de l'ensemble tête et corps
3. Le réflexe optocinétique	Il maintient les images du monde environnant stables sur la rétine lors de déplacements de larges secteurs du panorama visuel. Ces déplacements du panorama visuel sont généralement consécutifs au déplacement prolongé de la tête (par exemple lors de la locomotion)
4. La poursuite	Elle permet de maintenir sur la fovéa l'image d'un objet de petite taille se déplaçant relativement lentement dans l'environnement (par exemple un oiseau qui vole)
5. Les saccades	Elles orientent les yeux de manière à amener très rapidement l'image de l'objet d'intérêt sur la fovéa (par exemple lors de la lecture)
6. Les phases rapides du nystagmus	Elles recentrent les yeux dans l'orbite ou redirigent le regard vers la scène visuelle à venir après un mouvement oculaire lent
7. La vergence (convergence ou divergence)	Elle oriente les yeux dans une direction opposée dans le plan horizontal de manière à placer les images d'un objet simultanément sur les deux fovéas

#### ● Contrôle cortical et sous-cortical des saccades

Au niveau du cortex pariétal postérieur, le sillon intrapariétal (SIP) ou aire oculomotrice pariétale est plus impliqué dans le contrôle des saccades dites « automatiques » ou « réflexes », en réponse à une stimulation visuelle (ou auditive) inattendue (voir [tableau 14.2](#)). Le SIP active les structures du tronc cérébral après un relais obligatoire dans le colliculus supérieur (voir [figure 14.15](#)). Le cortex frontal est plus impliqué dans le contrôle des saccades intentionnelles ou auto-initiées. Trois aires frontales principales, dans chacun des deux lobes frontaux, sont impliquées dans le contrôle des saccades : l'aire oculomotrice frontale, l'aire oculomotrice supplémentaire et le cortex préfrontal dorsolatéral [5, 6]. Cette dernière aire est impliquée spécifiquement dans l'inhibition des saccades réflexes, alors que l'aire oculomotrice frontale joue un rôle dans l'initiation de saccades volontaires, l'aire oculomotrice supplémentaire ayant un rôle dans la genèse de séquences de saccades

plus ou moins complexes. Le cortex frontal commande la réalisation ou l'inhibition des saccades par des voies passant par le colliculus supérieur ou allant directement aux structures prémotrices du tronc cérébral. Les voies se dirigeant vers le colliculus supérieur peuvent être directes ou indirectes via le noyau caudé et la substance noire du mésencéphale.

Le colliculus supérieur participe à l'élaboration de la commande de saccades dirigées vers une cible, notamment visuelle. Les neurones du colliculus supérieur sont soumis au contrôle inhibiteur des neurones des NGC. Ces derniers interviennent surtout sur le contrôle des saccades volontaires, en particulier mémorisées, et de l'inhibition de saccades d'intrusion. Les régions du cervelet oculomoteur participant au contrôle des saccades sont les lobules VI et VII du vermis postérieur (vermis oculomoteur) et le noyau fastigial, sur lequel ils projettent (voir [figure 14.15](#)). Le cervelet contrôle la précision et le freinage des saccades qui sont initiées et limite en outre l'intrusion de saccades (voir [chapitre 16](#)).

Une atteinte corticale bilatérale touchant les aires oculomotrices ou leurs voies descendantes via les NGC est à l'origine d'un syndrome d'apraxie oculomotrice se manifestant par une difficulté ou une impossibilité à déclencher des saccades volontaires et/ou automatiques, avec un respect des phases rapides des nystagmus et des autres mouvements oculaires (voir [chapitre 16](#)). Un dysfonctionnement des voies sous-corticales des saccades est surtout responsable de dysmétrie saccadique, hypométrie dans les lésions des NGC et du cervelet, hypermétrie uniquement dans les lésions cérébelleuses. Une atteinte de ces structures du contrôle cortical ou sous-cortical des saccades peut à l'inverse être à l'origine d'une instabilité oculaire sous la forme d'intrusions saccadiques (voir [chapitre 16](#)).

## Systèmes de stabilisation visuelle

Différents systèmes oculomoteurs assurent selon les circonstances la stabilité oculaire permettant d'optimiser la fonction visuelle. L'œil peut être maintenu stable sur une cible en mouvement par le système de la poursuite oculaire. Lors de déplacements du sujet dans son environnement, les systèmes de stabilisation d'origine visuelle, tels que le réflexe optocinétique, et de stabilisation d'origine vestibulaire, tels que le RVO, agissent de concert pour stabiliser le regard sur l'environnement visuel. Lorsqu'un objet stable est fixé sans déplacement du sujet, le système de la fixation a pour objectif de limiter le bruit oculomoteur résultant d'une instabilité oculaire physiologique. Finalement, l'intégrateur neuronal permet le maintien de la position stable de l'œil en position excentrée dans l'orbite. Le dysfonctionnement de l'un ou l'autre de ces systèmes a pour conséquence une instabilité oculaire (voir [chapitre 17](#)).

### ● Systèmes de stabilisation visuelle : la poursuite oculaire et le réflexe optocinétique

Le système de la poursuite permet de maintenir stable sur la fovéa l'image d'une cible visuelle se déplaçant dans l'environnement visuel. Il permet aussi de stabiliser le regard sur certaines cibles de l'environnement lors des déplacements du sujet. Le système de la poursuite est assuré par

une circuiterie neuronale représentée dans la [figure 14.16](#). La poursuite oculaire peut devenir déficitaire, cliniquement sous la forme d'une perte du mouvement lent remplacé par des saccades de rattrapage (*catch-up* saccades, résultant en une poursuite saccadique). Son atteinte a peu de valeur topographique ou étiologique. Elle aide au diagnostic de syndrome supranucléaire lorsqu'elle est préservée par rapport aux saccades.

Le nystagmus optocinétique est aisément observable chez un passager regardant défiler le paysage lors d'un voyage en train. Il s'agit d'un mouvement de va-et-vient composé d'une phase lente de poursuite, suivant le paysage, et d'une phase rapide (saccade) de recentration des yeux dans l'orbite. Ce nystagmus est induit par les mouvements de l'environnement visuel sur la rétine périphérique. Le système optocinétique partage de nombreuses structures avec le système de la poursuite oculaire (fovéale) et avec le système vestibulaire [7]. En clinique, il peut se rechercher à l'aide d'un tambour optocinétique (voir [chapitre 1](#)). Il aide surtout à démontrer la persistance de phases rapides du nystagmus, par rapport aux autres saccades dans les tableaux d'apraxie oculomotrice (voir [chapitre 16](#)) ou dans les syndromes anorganiques (voir [chapitre 18](#)).

Les systèmes de stabilisation d'origine visuelle se différencient du RVO par une latence plus grande (>70 msec) et une réponse qui se maintient durablement dans le temps. Ils complètent le RVO en stabilisant le regard lors de mouvements lents et durables de la tête.

### ● Système de stabilisation vestibulaire : le réflexe vestibulo-oculaire

Le labyrinthe vestibulaire permet la détection des accélérations angulaires et linéaires de la tête, ainsi que la position de la tête par rapport à la gravité et transmet ces informations au système vestibulaire central. Le rôle du système vestibulaire est de produire des réflexes oculaires et posturaux compensatoires des déplacements de la tête et d'élaborer au niveau cortical une représentation de la position et des mouvements de la tête dans l'espace [8].

### Système vestibulaire périphérique

Le labyrinthe vestibulaire forme la partie postérieure de l'oreille interne, en arrière de la cochlée (labyrinthe auditif). Il est rempli de liquide endolymphatique.

**Tableau 14.2**  
Classification des saccades

1. Saccades volontaires ou intentionnelles	Saccades réalisées vers un but déterminé en l'absence ou en présence d'une cible sensorielle (visuelle ou auditive) : – <i>anticipées</i> : saccades générées en anticipation ou à la recherche d'une cible allant apparaître dans le champ de vision – <i>mémorisées</i> : saccades réalisées vers un lieu où une cible a été précédemment présentée – <i>antisaccades</i> : saccades réalisées avec la consigne de regarder du côté opposé à une cible visuelle – <i>sur commande</i> : saccades réalisées sur consigne verbale
2. Saccades automatiques ou réactives (ou réflexes)	Saccades déclenchées par l'apparition inattendue d'une nouvelle cible dans l'environnement visuel (paradigme <i>step</i> ) ou auditif
3. Saccades expresses	Saccades de très courte latence qui peuvent être induites quand la cible périphérique apparaît après disparition du point de fixation (paradigme <i>gap</i> )
4. Saccades spontanées	Saccades survenant en l'absence de toute consigne et de toute stimulation
5. Saccades d'exploration (de balayage)	Saccades séquentielles réalisées pour explorer une scène visuelle complexe avec de multiples cibles (paradigme <i>scanning</i> )
4. Phases rapides des nystagmus	Recentrage automatique des yeux dans l'orbite lors d'une dérive lente de l'œil, produite par un nystagmus physiologique (vestibulaire ou optocinétique) ou pathologique



Il est constitué de trois canaux semi-circulaires (CSC), de l'utricule et du saccule (figure 14.17). L'épithélium neurosensoriel est localisé pour les CSC au niveau de l'ampoule, en formant la crête ampullaire, et au niveau du saccule et de l'utricule en formant les macules. L'épithélium neurosensoriel est constitué de cellules ciliées en contact avec les neurones vestibulaires.

D'un point de vue fonctionnel, les cellules ciliées des différents types de récepteurs vestibulaires répondent aux forces qui fléchissent les cils (figure 14.18). Cette réponse se manifeste par une modulation de la libération de neurotransmetteurs au niveau de la synapse excitatrice avec les neurones vestibulaires. En l'absence de mouvement de la tête (au repos), la cellule ciliée libère des neurotransmetteurs et il existe une activité spontanée des fibres vestibulaires. Cette activité spontanée est modulée par l'inclinaison des cils des cellules ciliées : augmentée (dépolariation) lors de l'inclinaison vers le kinocil (plus grand cil) et diminuée (hyperpolarisation) dans la direction inverse.

Les crêtes ampullaires sont sensibles aux mouvements de rotation angulaire de la tête. Lors d'une rotation de la tête dans le plan d'un CSC, l'inertie des liquides endolymphatiques induit un mouvement liquidien relatif qui fléchit la cupule et cisaille les cellules ciliées des crêtes ampullaires. Chaque CSC fonctionne en tandem avec un canal situé de l'autre côté de la tête et dont les cellules ciliées sont alignées en sens contraire. Ainsi, la fréquence des potentiels d'action augmente du côté de la rotation et diminue du côté opposé. Les récepteurs maculaires sont stimulés au cours des accélérations linéaires de la tête qui sont induites par les mouvements d'inclinaison ou de translation de la tête.

#### Système vestibulaire central

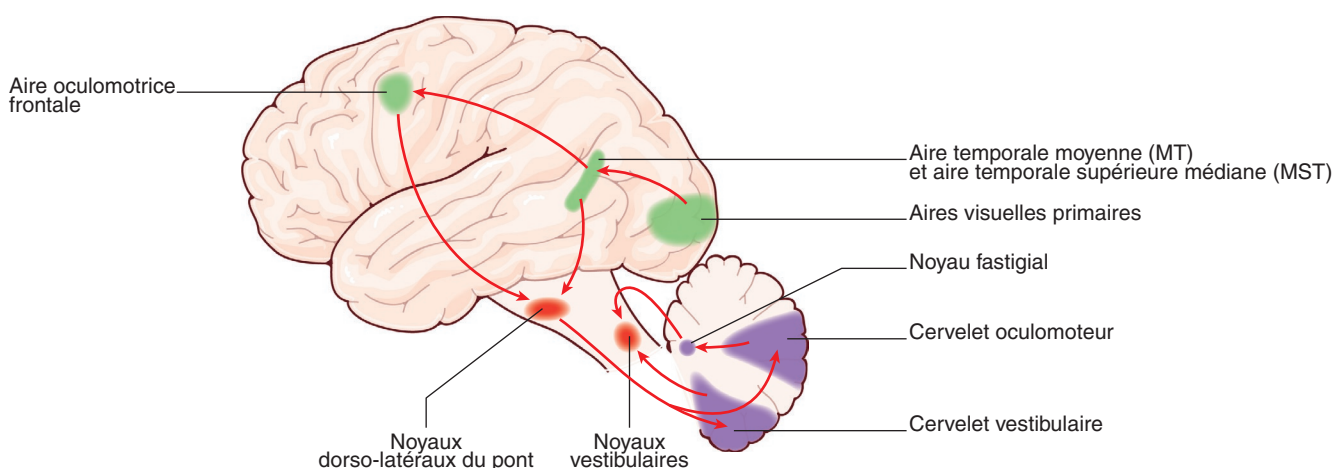
Le nerf vestibulaire se termine au niveau des noyaux vestibulaires situés dans le plancher du IV<sup>e</sup> ventricule,

à la partie latérale de la jonction bulbo-pontique (figure 14.19). Il existe de nombreuses interconnexions commissurales entre les deux noyaux vestibulaires. Les efférences des noyaux vestibulaires se dirigent :

- vers les noyaux oculomoteurs participant à l'élaboration du RVO;
- vers les motoneurones de la moelle participant à l'élaboration du réflexe vestibulospinal (RVS);
- vers des aires corticales multisensorielles, dénommées «cortex vestibulaire», localisées dans la région pariéto-temporale postérieure.

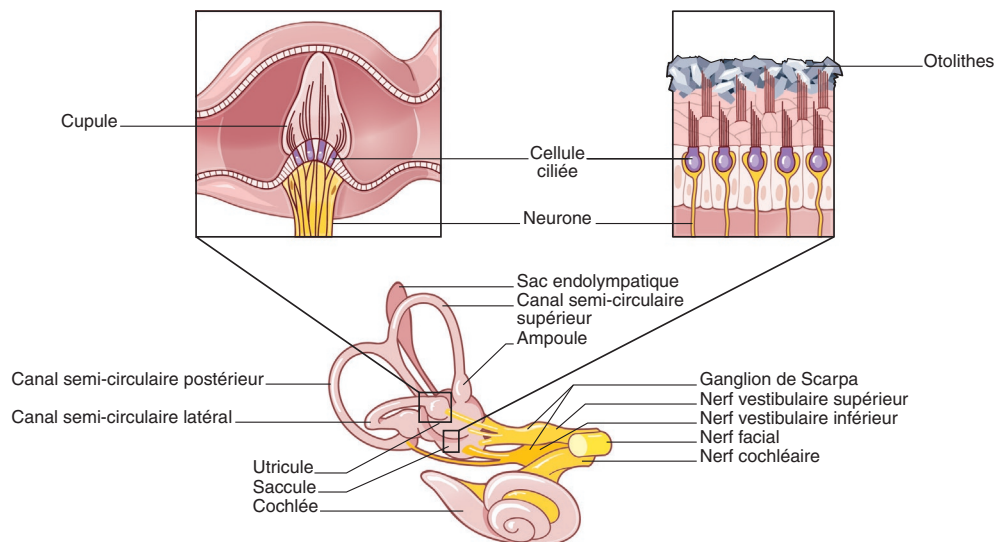
Le système vestibulaire est à l'origine du RVO et du RVS compensant la stabilité oculaire et posturale lors de déplacements de la tête. Les voies vestibulo-thalamo-corticales participent à la perception consciente du déplacement de la tête et à la construction d'un schéma corporel nécessaire à la planification et à la programmation des actes moteurs. Le cervelet vestibulaire (nodulus, uvula et flocculus) est fortement impliqué dans le contrôle des RVO et RVS. Les noyaux vestibulaires et le cervelet vestibulaire sont aussi des relais des systèmes visuels (optocinétique, poursuite et fixation) de stabilisation du regard.

Le RVO induit un mouvement oculaire quasi simultané, de direction identique mais de sens opposé au mouvement de la tête (figure 14.20). Dans le cas d'une rotation angulaire horizontale à droite, le réflexe induit une rotation horizontale des yeux à gauche. Lorsque le mouvement de la tête est de grande amplitude, les yeux arrivant en position excentrée dans l'orbite sont ramenés vers la position primaire par une saccade réflexe : c'est la phase rapide du nystagmus vestibulaire physiologique. Dans la vie quotidienne, le RVO sert à maintenir le regard stable dans l'espace malgré les déplacements et les secousses de la tête. Il a une latence très courte (<15 msec) et est surtout utile pour les mouvements rapides et brefs, compensant ainsi les systèmes visuels de stabilisation du regard qui sont utiles pour les mouvements lents et durables.



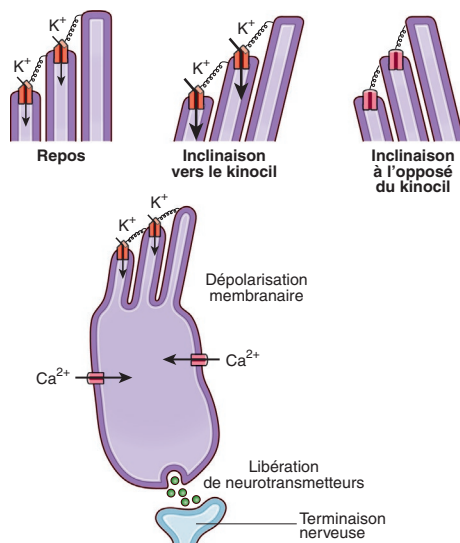
**Figure 14.16** Schéma hypothétique des structures anatomiques impliquées dans le contrôle de la poursuite horizontale.

Les informations rétinienues de vitesse et de direction d'une cible mobile sont intégrées au niveau du cortex visuel, surtout au niveau de l'aire temporelle médiane (MT). Ces informations sont ensuite véhiculées à l'aire temporelle supérieure médiane (MST), l'aire oculomotrice frontale et les noyaux dorsolatéraux du pont (NDLP). L'aire MST combine le signal visuel au signal de vitesse de l'œil et envoie ces informations ipsilatéralement au NDLP. L'aire oculomotrice frontale est importante pour la programmation des mouvements prédictifs et l'initiation de la poursuite et projette indépendamment sur le NDLP ipsilatéral. Le NDLP contient une mixture de signaux visuels et oculomoteurs qui sont transférés au lobe flocculonodulaire et au vermis cérébelleux. Le cervelet joue un rôle critique dans la synthèse de ces informations et envoie des afférences directes ou après relais au niveau du noyau fastigial aux noyaux vestibulaires ipsilatéraux. Finalement, les signaux de poursuite oculaire sont transmis aux noyaux oculomoteurs à partir des noyaux vestibulaires.



► **Figure 14.17 Labyrinthe vestibulaire et cochlée.**

Le labyrinthe vestibulaire est constitué des trois canaux semi-circulaires (CSC), de l'utricule, du saccule et du sac endolymphatique. Le CSC horizontal (ou latéral) est placé latéralement dans un plan réalisant un angle d'environ  $30^\circ$  avec le plan horizontal. Le CSC antérieur (ou supérieur) est placé au-dessus de l'utricule, dans un plan oblique de dedans en dehors et d'avant en arrière. Le CSC postérieur (ou inférieur) est placé derrière et sous l'utricule, dans un plan oblique de dedans en dehors et d'avant en arrière. Au niveau des crêtes ampullaires, l'épithélium neurosensoriel est constitué de cellules sensorielles ciliées et de cellules de soutien. Au niveau des macules otolithiques, l'épithélium neurosensoriel est constitué de cellules sensorielles ciliées et de cellules de soutien. Au niveau des crêtes ampullaires, la cupule, souple et mobile dans le liquide endolymphatique, enserrant les cils des cellules sensorielles. Au niveau des macules, la membrane otolithique alourdie des otolithes, recouvre l'épithélium. Dans les deux organes, les cellules ciliées font synapse avec les neurones vestibulaires.



► **Figure 14.18 Cellule ciliée.**

Les cellules ciliées vestibulaires sont composées de stéréocils dont la taille augmente progressivement jusqu'au kinocil. Lors d'une inclinaison des stéréocils vers le kinocil, l'étirement des liens apicaux ou les ressorts d'ouverture induisent une ouverture de canaux qui laissent entrer plus d'ions potassium dans la cellule. Il s'ensuit une dépolarisation de la cellule ciliée déclenchant une libération accrue de neurotransmetteurs sur les terminaisons des nerfs vestibulaires, augmentant leur activité (fréquence de potentiel d'action). Un mouvement des stéréocils en direction opposée au kinocil entraîne la fermeture des canaux, ce qui hyperpolarise la cellule ciliée et diminue l'activité dans le nerf vestibulaire.

## ● Système de la fixation oculaire

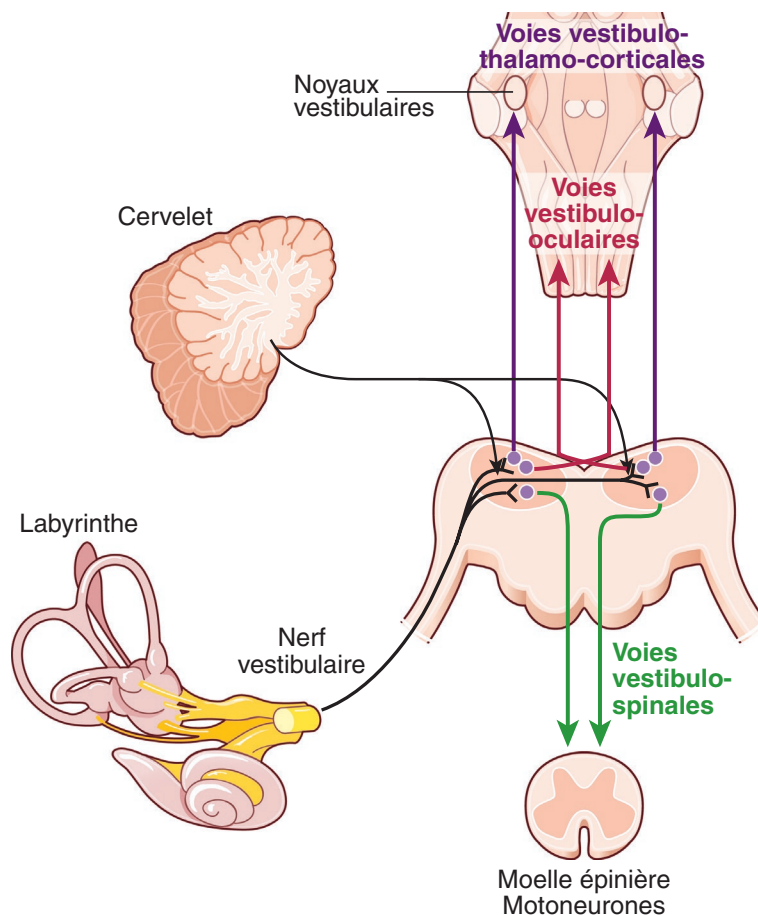
Même dans des conditions de stabilisation totale de la tête, il est observé un certain nombre de mouvements oculaires minimes produits involontairement lors de la fixation oculaire. Ces micromouvements sont qualifiés de bruit oculomoteur de bas niveau, compor-

tant un tremblement de haute fréquence et de faible amplitude, des phénomènes de dérive lente et des microsaccades de moins de  $0,1^\circ$  [1]. Les dérives sont également de trop faible vitesse (moins de  $0,25^\circ/\text{sec}$ ) et de trop faible amplitude pour interférer avec la vision. On considère que ce bruit oculomoteur est nécessaire à contrecarrer les effets de l'adaptation rétinienne.

Le rôle principal que l'on attribue au système de la fixation oculaire est de réduire les dérives lentes et le tremblement, en grande partie par les systèmes de stabilisation du regard (poursuite et système optocinétique) détectant le mouvement de l'image sur la rétine. Le système de la fixation oculaire comporte cependant en plus un mécanisme de contrôle central impliquant le cervelet. L'inhibition des microsaccades au cours de la fixation oculaire dépend à la fois du contrôle inhibiteur cérébelleux, du cortex frontal et des NGC.

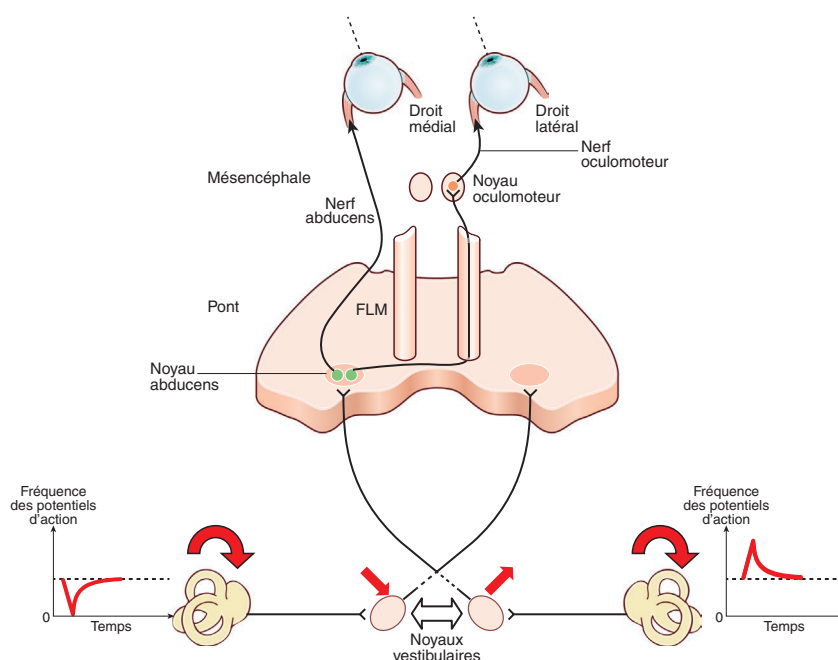
## ● Stabilisation oculaire excentrée

Les globes oculaires sont maintenus dans l'orbite par les tissus aponévromusculaires et graisseux, réalisant une résistance visco-élastique qui tend à maintenir l'œil en position primaire. Lors d'un mouvement amenant l'œil en position excentrée dans l'orbite, l'innervation des neurones oculomoteurs doit s'adapter à ces caractéristiques physiques, de manière à vaincre la résistance des tissus orbitaires au cours du mouvement et ensuite au cours du maintien en position excentrée. La commande oculomotrice comporte une décharge des neurones oculomoteurs à haute fréquence et de faible durée (commande de vitesse) pour assurer une contraction phasique des muscles oculomoteurs permettant le mouvement oculaire et une décharge neuronale durable pour assurer une contraction tonique et le



► **Figure 14.19** Voies vestibulaires centrales.

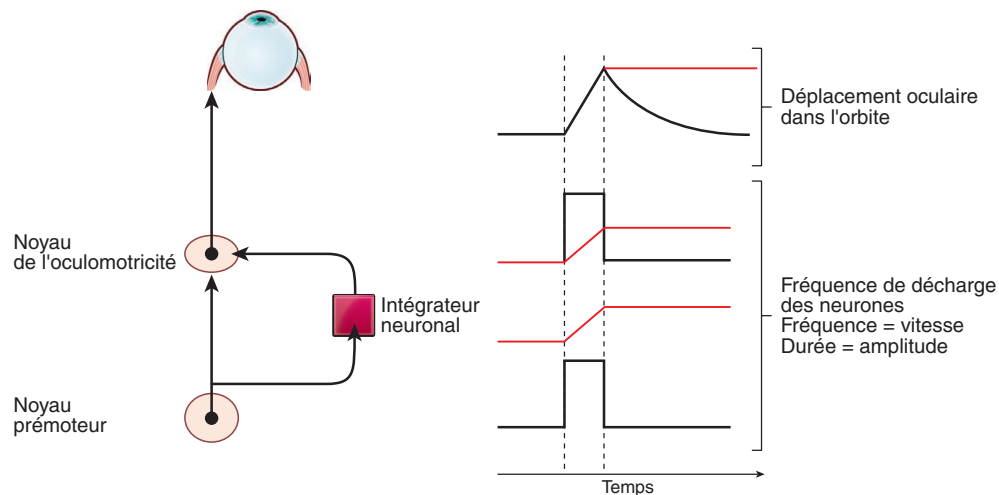
Les afférences des noyaux vestibulaires sont issues majoritairement du système vestibulaire périphérique et du cervelet se distribuant de façon différenciée. Les efférences des noyaux vestibulaires se dirigent vers les noyaux oculomoteurs participant à l'élaboration du réflexe vestibulo-oculaire. D'autres efférences se dirigent vers les motoneurones de la moelle et constituent les voies vestibulospinales, participant à l'élaboration du réflexe vestibulospinal. Enfin, il existe des efférences vestibulothalamiques se dirigeant secondairement vers le « cortex vestibulaire ».



► **Figure 14.20** Réflexe vestibulo-oculaire (RVO).

Le RVO produit un mouvement oculaire compensateur de vitesse proportionnelle à la vitesse de la tête, de direction opposée. Le but principal du RVO est de stabiliser les images du monde environnant sur la rétine en stabilisant au mieux le regard dans l'espace lors d'un mouvement de la tête. Il existe en permanence une activité sur les neurones vestibulaires primaires au repos. Lors d'une rotation horizontale de la tête, les neurones associés au canal latéral droit sont activés, alors que ceux associés au canal latéral gauche sont inhibés. C'est la balance d'activité au sein d'une paire de canaux qui constitue un signal de déplacement de tête.





► **Figure 14.21** Système de stabilisation oculaire excentrée.

La commande oculomotrice comporte : une décharge des neurones oculomoteurs à haute fréquence et de faible durée (commande de vitesse) pour assurer une contraction phasique des muscles oculomoteurs permettant le mouvement oculaire ; une décharge neuronale durable pour assurer une contraction tonique et le maintien de la position. La commande tonique des nerfs oculomoteurs est assurée par des neurones intégrant au sens mathématique du terme la commande de vitesse en commande de position : on parle d'intégrateur neuronal.

maintien de la position excentrée (figure 14.21). La commande tonique des nerfs oculomoteurs est assurée par des neurones intégrant au sens mathématique du terme la commande de vitesse en commande de position : on parle d'intégrateur neuronal [9]. Les structures nerveuses impliquées dans cet intégrateur neuronal sont dispersées dans le tronc cérébral et le cervelet : elles impliqueraient le noyau prepositus hypoglossi au niveau du bulbe pour les mouvements oculaires horizontaux et le noyau interstitiel de Cajal au niveau mésencéphalique pour les mouvements oculaires verticaux. Diverses données suggèrent cependant que cet intégrateur est imparfait et nécessite un rétrocontrôle cérébelleux de son gain par le flocculus et le nodulus [10].

#### Références

- [1] Leigh RJ, Zee DS. The neurology of eye movements. 4th ed Oxford : University Press ; 2015.

- [2] Mays LE. Neural control of vergence eye movements : convergence and divergence neurons in midbrain. J Neurophysiol 1984 ; 51 : 1091–108.
- [3] Horn AKE, Buttner-Ennever JA, Buttner U. Saccadic premotor neurons in the brainstem : functional neuroanatomy and clinical implications. Neuro-Ophthalmology 1996 ; 4 : 229–40.
- [4] Bhidayasiri R, Plant GT, Leigh RJ. A hypothetical scheme for the brainstem control of vertical gaze. Neurology 2000 ; 54 : 1985–93.
- [5] Gaymard B. Cortical and sub-cortical control of saccades and clinical application. Rev Neurol (Paris) 2012 ; 168 : 734–40.
- [6] Pierrot-Deseilligny C, et al. Cortical control of saccades. Ann Neurol 1995 ; 37 : 557–67.
- [7] Ilg UJ. Slow eye movements. Prog Neurobiol 1997 ; 53 : 293–329.
- [8] Tilikete C, Vighetto A. Anatomie fonctionnelle du nerf vestibulaire. Neurochirurgie 2009 ; 55 : 127–31.
- [9] Sparks DL, Mays LE. Signal transformations required for the generation of saccadic eye movements. Annu Rev Neurosci 1990 ; 13 : 309–36.
- [10] Zee DS, et al. Effects of ablation of flocculus and paraflocculus of eye movements in primate. J Neurophysiol 1981 ; 46 : 878–99.

# Techniques d'enregistrement des mouvements oculaires

S. Rivaud-Péchoux, B. Gaymard

Certaines anomalies oculomotrices subtiles et certaines mesures (par exemple les temps de réaction) ne sont pas accessibles à l'examen clinique. L'enregistrement des mouvements oculaires est alors indispensable et permet une analyse différée et quantifiée des paramètres oculomoteurs. Les principales techniques sont présentées ici, avec pour chacune d'elles les caractéristiques, avantages et inconvénients. Quelle que soit la méthode utilisée, un calibrage initial est toujours indispensable. Nous exposons ensuite les tests oculomoteurs visuellement guidés les plus utilisés en explorations fonctionnelles neurologiques.

## Techniques d'enregistrement des mouvements oculaires

Les techniques modernes d'enregistrement des mouvements oculaires permettent de mesurer les variations de position des yeux (donc l'amplitude des déplacements) selon un axe horizontal et un axe vertical en fonction du temps. Si la fréquence d'acquisition est suffisante, l'enregistrement permet donc également de mesurer la vitesse de déplacement des yeux, notamment lors des saccades. Enfin, le tracé comporte des indices figurant les moments d'apparition et de disparition des stimuli visuels présentés sur l'écran de stimulation. Cette synchronisation permet d'évaluer les temps de réaction ou latences des mouvements oculaires (temps écoulé entre l'apparition d'un stimulus visuel et le début d'un mouvement).

### ● Électro-oculographie (figure 14.22)

C'est l'une des plus anciennes techniques consistant à utiliser les variations, lors des mouvements de rotation des yeux, du potentiel cornéorétinien capté par des électrodes de surface placées de part et d'autre de l'œil. Le signal est ensuite amplifié par un amplificateur en courant continu :

- avantages : technique peu onéreuse et non invasive, d'utilisation facile ;
- inconvénients : nécessité d'attendre la stabilisation du potentiel avant l'enregistrement, faible résolution spatiale (au mieux 1°), présence fréquente d'artéfacts provenant des muscles de la face, des paupières, affectant particulièrement les mouvements verticaux.

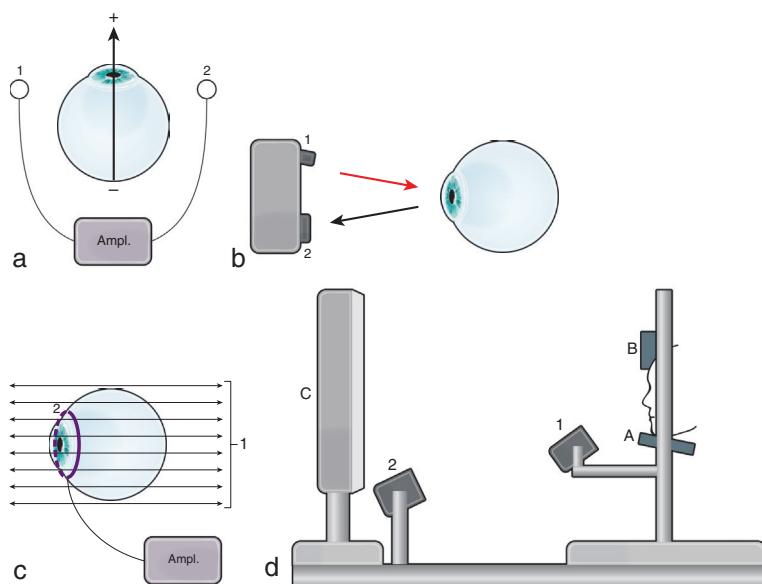
### ● Caméra infrarouge

Cette technique consiste à projeter sur la cornée un faisceau infrarouge au moyen de diodes et à capter par des cellules photo-électriques la réflexion sur la cornée de ce faisceau. Les changements d'intensité du reflet permettent de déterminer les changements de position des yeux [1] :

- avantages : bonne résolution spatiale (proche 0,1°) ;
- inconvénients : la linéarité du système est limitée à des mouvements oculaires ne dépassant guère 10°. Les paupières et les clignements sont des sources d'artéfacts pour les mouvements verticaux.

### ● Vidéo-oculographie

Cette technique est la plus utilisée aujourd'hui en exploration fonctionnelle. Une caméra vidéo placée devant le sujet capte la pupille et suit ses mouvements et, éventuellement, son diamètre. Certains appareils utilisent



► **Figure 14.22** Méthodes d'enregistrement des mouvements oculaires.

a. Électro-oculographie. 1 et 2 : électrodes cutanées.  
b. Caméra infrarouge. 1 : émetteur d'un faisceau infrarouge; 2 : capteur de la réflexion du faisceau infrarouge.  
Méthode magnétique (scleral search coil technique). 1 : champ magnétique; 2 : anneau cornéen.

aussi un faisceau infrarouge pour faciliter le repérage pupillaire [2]. Il existe trois types principaux d'appareil :

- avec appui mentonnier et frontal, la caméra étant placée juste au-dessous du regard du sujet. La résolution temporelle de ces appareils va de 300 à 1000 Hz ;

- dispositif tête libre, la caméra étant placée à distance, sous l'écran de stimulation ;

- avec port de lunettes et caméras miniaturisées, permettant un enregistrement ambulatoire mais de faible résolution temporelle (30 à 60 Hz).

Les avantages et inconvénients de cette technique sont les suivants :

- avantages : système totalement non invasif, non contraignant et simple d'utilisation. Les fréquences d'acquisition supérieures ou égales à 500 Hz permettent d'analyser le profil de vitesse des saccades ainsi que les saccades de petites amplitudes (de 0,5 à 2°) ;

- inconvénients : coût relativement élevé.

### ● Technique magnétique ou scleral search coil technique

C'est l'une des premières techniques utilisées initialement dans la recherche. Un anneau cornéen contenant des spires de fil de cuivre est posé sur l'œil. La tête du sujet étant placée au centre d'un champ magnétique, les déplacements de l'anneau cornéen vont créer un courant induit reflétant la position des yeux. Une précision optimale est obtenue par la technique de l'empreinte dentaire, permettant l'immobilisation totale de la tête du sujet [3] :

- avantages : technique ayant la meilleure résolution spatiale (environ 0,01°), permettant d'enregistrer tous les types de mouvements oculaires, verticaux, de torsion, les microsaccades, avec possibilité de réaliser des enregistrements yeux fermés ;

- inconvénients : technique invasive car nécessitant un contact direct de l'anneau avec la cornée, d'où des risques possibles d'abrasion cornéenne. Cet examen impose un contrôle rigoureux de la cornée (examen à la fluorescéine) par un ophtalmologue après l'examen. La durée de l'enregistrement ne doit pas dépasser 30 minutes. Enfin, les anneaux cornéens sont fragiles et onéreux.

## Principaux tests oculomoteurs utilisés en exploration fonctionnelle neurologique

Nous décrivons ici les tests les plus couramment utilisés en recherche clinique et en explorations fonctionnelles. Ces tests permettent d'étudier la motricité oculaire en soi, mais aussi d'explorer des fonctions cognitives telles que la prise de décision, la préparation ou l'inhibition du mouvement, la mémoire de travail.

Le sujet est assis dans une pièce obscure, au calme, la tête maintenue par un appui mentonnier et un appui frontal face à un écran sur lequel sont présentées les stimulations visuelles.

### ● Fixation oculaire

Ce test très simple permet d'évaluer la stabilité de la fixation et de mettre en évidence d'éventuels mouvements oculaires anormaux (intrusions saccadiques, nystagmus).

Une cible visuelle d'environ 0,5° est présentée au centre de l'écran pendant plusieurs secondes. La fixation en position excentrée peut aussi être explorée en déplaçant cette cible latéralement ou verticalement. Le sujet a pour consigne de fixer attentivement la cible.

### ● Poursuite oculaire

Ce test permet d'évaluer la capacité d'un sujet à suivre une cible en mouvement, donc d'évaluer le réseau cérébral contrôlant la poursuite oculaire.

Une cible de petite taille se déplace sur l'écran selon un mouvement horizontal ou vertical, avec une vitesse linéaire ou sinusoïdale. La vitesse maximum de la cible peut varier d'environ 5°/s à 40°/s. La consigne est de suivre attentivement la cible. Le paramètre mesuré est le gain de la poursuite, c'est-à-dire le rapport de la vitesse maximum de l'œil sur la vitesse maximum de la cible.

### ● Nystagmus optocinétique

Le nystagmus optocinétique est une fonction physiologique qui permet de stabiliser le regard devant un panorama en mouvement par rapport au sujet. En pratique, ce test consiste à présenter au sujet des bandes verticales alternativement blanches et noires se déplaçant sur l'écran à des vitesses identiques à celles de la poursuite. La consigne est de simplement regarder devant soi ou de suivre le défilement des bandes noires et blanches. Le mouvement des yeux est constitué d'une alternance de phases lentes, dans le sens de défilement des bandes, et de phases rapides, en sens contraire. L'analyse de ce test est le plus souvent qualitative et recherche éventuellement une asymétrie gauche-droite des phases lentes ou rapides. Ce test peut aussi être utilisé pour la mise en évidence d'une cécité psychogène, le nystagmus optocinétique étant un mouvement réflexe quasiment incontrôlable chez tout sujet ayant une acuité visuelle minimale.

### ● Prosaccades

Ce test permet d'apprécier l'intégrité du circuit oculomoteur gérant les saccades oculaires visuellement guidées. Une cible de petite taille est présentée initialement au centre de l'écran, puis se déplace par sauts horizontaux ou verticaux d'amplitudes variables. La consigne est de suivre le plus rapidement et le plus attentivement possible les déplacements de la cible. Les principaux paramètres mesurés sont la latence de la saccade (ou temps de réaction, séparant le moment d'apparition de la cible et le début de la saccade), sa vitesse moyenne et sa vitesse maximum (exprimées en °/s) et sa précision exprimée par le gain, c'est-à-dire le rapport de l'amplitude de la saccade initiale (avant éventuelle correction) sur l'amplitude du déplacement de la cible. La précision des saccades centripètes (retour au centre) peut aussi être analysée. Un nombre suffisant de saccades doit être réalisé afin d'obtenir des moyennes exploitables. Selon le comportement de la cible centrale, on distingue trois variantes de ce test :

- variante *overlap* : la cible centrale reste allumée pendant toute la durée du test ;
- variante *step* : la cible centrale s'éteint simultanément avec l'apparition de la cible latérale ;
- variante *gap* : la cible centrale s'éteint 200 ms avant l'apparition de la cible latérale.



Ces différentes variantes entraînent des modifications de la latence des saccades, celle-ci étant plus courte dans la variante *gap* et plus longue dans la variante *overlap* [4].

#### ● Antisaccades

Ce test permet d'évaluer les capacités d'un sujet à inhiber une saccade visuellement guidée. Les conditions de stimulation sont identiques à celles du test des prosaccades, mais la consigne est de ne pas suivre les déplacements de la cible mais de regarder le plus rapidement possible dans la direction opposée. Il est judicieux d'utiliser le même type de test (variantes *gap*, *overlap* ou *step*) pour les prosaccades et les antisaccades afin de mieux comparer les performances du sujet [4, 5]. Le pourcentage d'erreurs, c'est-à-dire le pourcentage de saccades initialement dirigées vers la cible, est évalué ainsi que la latence des antisaccades correctes.

#### ● Saccades mémorisées

Ce test est davantage utilisé en recherche clinique qu'en explorations fonctionnelles. Il permet d'évaluer les capacités de mémoire de travail, plus précisément ici la mémoire spatiale à court terme [6]. Alors que le

sujet maintient la fixation sur une cible centrale, une cible latérale est flashée (50 à 250 ms) en périphérie. Le sujet a pour consigne d'attendre l'extinction de la cible centrale (délai de mémorisation) pour exécuter une saccade vers l'emplacement mémorisé de la cible latérale. Les paramètres mesurés sont la latence et la précision des saccades mémorisées.

#### Références

- [1] Träisk F, Bolzani R, Ygge J. A comparison between the magnetic scleral search coil and infrared reflection methods for saccadic eye movement analysis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2005; 243 : 791–7.
- [2] Imai T, Sekine K, Hattori K, et al. Comparing the accuracy of video-oculography and the scleral search coil system in human eye movement analysis. *Auris Nasus Larynx* 2005; 32 : 3–9.
- [3] Robinson DA. A method of measuring eye movement using a scleral search coil in a magnetic field. *IEEE Trans Biomed Eng* 1963; 10 : 137–45.
- [4] Bonnet C, Hanuška J, Ruzs J, et al. Horizontal and vertical eye movement metrics : what is important? *Clin Neurophysiol* 2013; 124 : 2216–29.
- [5] Hwang K, Ghuman AS, Manoach DS, et al. Cortical neurodynamics of inhibitory control. *J Neurosci* 2014; 34 : 9551–61.
- [6] White JM, Sparks DL, Stanford TR. Saccades to remembered target locations : an analysis of systematic and variable errors. *Vision Res* 1994; 34 : 79–92.

# Pathologies oculomotrices périphériques

## Pathologie orbitaire

A. Boschi

### Évaluation des pathologies orbitaires

L'orbite peut être le siège d'une pathologie d'origine infectieuse, tumorale, vasculaire, et le plus fréquemment inflammatoire [1].

Les signes et les symptômes suivants guident le diagnostic :

- la **douleur** est principalement évocatrice d'une inflammation ou d'une infection, plus rarement d'une hémorragie ou d'une tumeur maligne (parfois associée à une hypoesthésie de la face);
- l'**exophtalmie** axiale doit faire rechercher un processus expansif rétro-oculaire intraconique, alors que le déplacement non axiale du globe oculaire évoque une lésion extraconique;
- l'**énophtalmie** est plus rare. Dans un contexte post-traumatique, elle évoque une fracture du plancher orbitaire, mais peut s'observer aussi dans des processus fibreux rétractiles, en particulier dans des métastases orbitaires de cancer du sein;
- la présence d'une masse palpable suggère :
  - dans le secteur nasal supérieur, une mucocèle, une encéphalocèle ou un neurofibrome,
  - dans le secteur temporal supérieur, une tumeur de la glande lacrymale, un kyste dermoïde, un lymphome ou une inflammation orbitaire idiopathique (IOI);
- la **pulsatilité** sans bruit doit faire penser à une perte osseuse au niveau de l'aile du sphénoïde ou du toit de l'orbite; la présence de pulsatilité avec bruit évoque une fistule carotidocaverneuse, durale ou une malformation artérioveineuse;
- la dilation des vaisseaux épiscléaux en « tête de méduse » oriente vers la fistule carotidocaverneuse;
- l'apparition d'ecchymoses au niveau des paupières oriente vers le neuroblastome ou la leucémie;
- la présence d'une asymétrie faciale oriente vers la neurofibromatose ou la dysplasie fibreuse;
- l'**évolution défavorable dans le temps** de la symptomatologie, en jours ou semaines, indique généralement une pathologie inflammatoire ou infectieuse,

telle une IOI, une cellulite, une orbitopathie thyroïdienne (OT), ou plus rarement un rhabdomyosarcome, un neuroblastome, ou une métastase. Une évolution lente en mois ou années indique un processus lentement expansif, par exemple une tumeur neurogène, un hémangiome caverneux, un lymphome, ou ostéome.

Les **antécédents personnels** (pathologie thyroïdienne, maladie des sinus, tumeur, traumatisme, immunosuppression) et **familiaux** (neurofibromatose, pathologie auto-immune) du patient doivent être investigués en détail. Leur rôle est majeur dans le bilan diagnostique. ([encadré 15.1](#)).

Le **bilan neuroradiologique** est indispensable afin d'étayer le diagnostic

L'IRM est préférable s'il y a suspicion d'une atteinte orbitocrânienne ou apicale orbitaire ([tableau 15.1](#) et [figure 15.1](#)) mais le scanner est plus performant dans les atteintes osseuses.

#### Encadré 15.1

#### Bilan systématique dans une pathologie orbitaire

- Interrogatoire sur les antécédents médicaux personnels et familiaux du patient.
- Examen ophtalmologique complet pour définir l'importance de l'atteinte des fonctions visuelle et oculomotrice.
- Étudier :
  - la **vitesse d'installation de la symptomatologie**;
  - la douleur et la **sensibilité dans le territoire du V 1, 2, 3**;
  - l'**exophtalmie** axiale ou la **dystopie** (déplacement latéral/vertical du globe);
  - l'**aspect des tissus péri-orbitaires**.
- Rechercher une **masse palpable**.
- **Imagerie CT-scan ou RMN cérébrale** et orbitaire en coupes axiales et coronales.
- **Bilan sanguin** incluant bilan hormonal (T4, TSH, TRAK), bilan auto-immun à adapter au contexte, sérologies infectieuses

## Signes cliniques des inflammations orbitaires

	Orbitopathie thyroïdienne	Inflammation orbitaire idiopathique
Bilatérale	OUI	Rarement Si OUI suspecter pathologie systémique sous-jacente
Douleur	Modérée, sensation de pression	Aiguë
Paupières	Gonflées, injectées RÉTRACTION paupière supérieure Signe de Von Graefe	Gonflées, injectés PTOSIS
Imagerie	Atteinte de plusieurs MEO Augmentation du volume de la graisse orbitaire	Atteinte 1 MEO, bords irréguliers Graisse orbitaire infiltrée
Biologie	Ac antirécepteur à TSH+	Normale

## Pathologie inflammatoire de l'orbite

### ● Caractéristiques cliniques

La pathologie inflammatoire de l'orbite peut affecter de manière localisée un seul tissu spécifique et prendra alors un nom dédié, par exemple myosite, périnévrite optique, sclérite, dacryoadénite, ou alors s'étendre de manière diffuse au niveau de la graisse orbitaire et d'autres tissus orbitaires. Parfois elle se complique de fibrose orbitaire diffuse (inflammation orbitaire sclérosante).

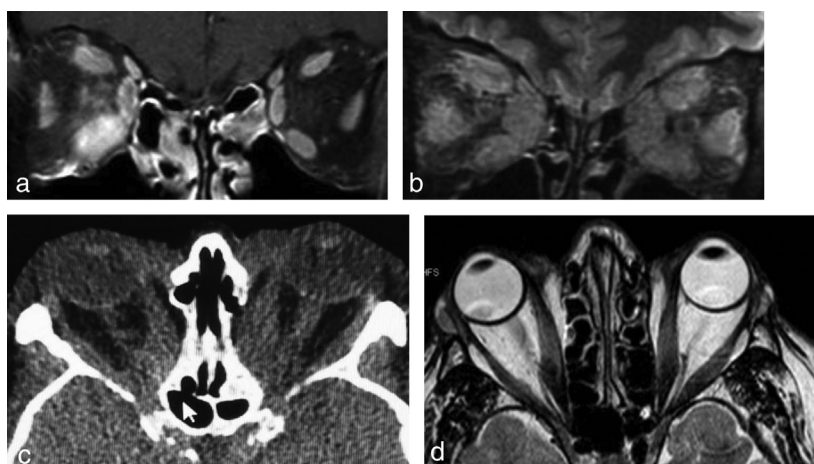
**En cas d'installation aiguë**, la cellulite orbitaire infectieuse, nécessitant une prise en charge urgente, devra être systématiquement recherchée. Elle est typiquement associée à une leucocytose, de la fièvre et est habituellement liée à des antécédents infectieux (pathologie sinusienne, infections dentaires, traumatisme orbitaire...).

Tableau 15.1

## Signes radiologiques des pathologies orbitaires

Imagerie CT/RMN	Orbitopathie thyroïdienne	Inflammation orbitaire idiopathique	Fistule carotidocaverneuse
Atteinte bilatérale	Fréquente	Parfois	Rare
Atteinte des MEO Bords des MEO Atteinte tendon MEO	Élargissement fusiforme d'un ou plusieurs MEO DI > DM > DS > RPS Lisses Non	Atteinte fréquente d'1 MEO Irréguliers Oui	Augmentation de volume de tous les MEO Lisses Non
Graisse orbitaire	Augmentée de volume et de densité Prolapsus au niveau de la fissure orbitaire supérieure	Infiltrée	Réseau vasculaire dilaté
Veine sus-orbitaire	Modérément augmentée de volume	Pas ou faiblement augmentée de volume	Fortement dilatée
Glande Lacrymale	Augmentée de volume Bords lisses	Parfois, bords irréguliers	Normale

DI : muscle droit inférieur; DM : muscle droit médial; DS : muscle droit supérieur; MEO : muscle extra-oculaire; RMN : résonance magnétique nucléaire; RPS : releveur de la paupière supérieure.



► **Figure 15.1 Imagerie orbitaire.**

a. Inflammation orbitaire idiopathique : atteinte du muscle droit inférieur et infiltration de la graisse péri-musculaire et autour du nerf optique (RMN orbitaire coronale T1 gadolinium et suppression graisse orbitaire).

b-d. Orbitopathie thyroïdienne : augmentation de volume de la graisse orbitaire (b-d), élargissement bilatéral de tous les muscles extra-oculaires sans atteinte des tendons, bombement de la paroi interne des orbites (b,c). Étiement des nerfs optiques secondaire à une forte augmentation du volume de la graisse orbitaire sans atteinte musculaire (d). RMN orbitaire coronale pondération T2 suppression de graisse (b). Scanner orbites coupe axiale (c). RMN orbitaire coupe axiale pondération 2 (d).



Chez les patients immunodéprimés ou diabétiques, avec un tableau clinique sévère et rapidement évolutif, la recherche d'une origine mycotique, telle la mucormycose ou l'aspergilliose, s'impose au vu du risque vital d'une telle infection.

L'IOI aiguë peut revêtir un tableau clinique et radiologique très similaire à l'atteinte infectieuse. De plus, certaines pathologies tumorales locorégionales et d'autres liées à l'hyperthyroïdie doivent également être considérées dans le diagnostic différentiel de ces formes d'installation aiguë.

Les **formes d'IOI diffuse, lentement progressive** et d'évolution chronique, doivent toujours faire suspecter une pathologie inflammatoire ou auto-immune systémique sous-jacente ([tableau 15.2](#)).

L'**orbitopathie thyroïdienne** (OT) est la pathologie orbitaire inflammatoire la plus fréquente chez l'adulte. Elle constitue la manifestation extrathyroïdienne la plus importante de la maladie de Basedow, liée à une réaction auto-immune contre les récepteurs à la *thyroid stimulating hormone* (TSH). Il existe par ailleurs une forte association entre cette pathologie et la consommation de tabac. La dysthyroïdie (97 % hyperthyroïdie, rarement hypothyroïdie ou euthyroïdie) est généralement concomitante ou précède l'OT. Plus rarement, les manifestations oculaires permettent le diagnostic de l'hyperthyroïdie [2].

Les **signes cliniques de l'OT** les plus fréquents (90–98 %) sont :

- la rétraction uni- ou bilatérale de la paupière supérieure et parfois inférieure ;
- l'asynergie oculopalpebrale (signe de Von Graefe) ;
- le gonflement et l'érythème des tissus péri-orbitaires, l'injection conjonctivale, le chémosis et plus rarement l'inflammation de la caroncule et de la plica ;
- l'exophtalmie uni- ou bilatérale, parfois asymétrique et souvent corrélée à une rétraction de la paupière inférieure et par conséquence associée à une lagophtalmie ;

- la restriction des mouvements oculaires, liée à une fibrose des muscles oculomoteurs. Elle touche le plus souvent les muscles verticaux (le muscle droit inférieur, suivi du droit médial puis du droit supérieur sont les muscles les plus fréquemment atteints).

Les signes suivants sont par contre beaucoup moins fréquents :

- la kératoconjunctivite limbique supérieure ;
- la neuropathie optique dysthyroïdienne (5 %), asymétrique dans 30 % des cas ;
- l'ulcère de cornée (protection insuffisante de la cornée, lagophtalmie et absence de phénomène de Bell).

Les **symptômes accompagnateurs de l'OT** et qui peuvent signer le début de la maladie sont :

- le changement du regard à mettre en rapport avec la rétraction de la paupière supérieure, l'exophtalmie et un gonflement des tissus péri-orbitaires ;
- la sensation de corps étranger, la photophobie et le larmolement ;
- la diplopie (rarement un symptôme initial) ;
- la douleur spontanée et la sensation de pression rétro-oculaire orientant vers une OT en phase congestive et active ;
- l'altération de la vision et/ou de la perception des couleurs, constituant les premiers symptômes d'une neuropathie optique (étirement du nerf optique et/ou compression de celui-ci à l'apex orbitaire) ;
- la subluxation antérieure du globe oculaire (protrusion du globe en avant des paupières), extrêmement rare (0,1 %), constituant une réelle urgence.

L'**évolution clinique spontanée de l'OT** se caractérise par une phase initiale où les signes et les symptômes inflammatoires progressent en quelques semaines ou mois (**phase active**), suivie d'un plateau et d'une amélioration progressive des déficits jusqu'à une stabilisation qui s'accompagne dans la majorité des cas de séquelles fonctionnelles et plastiques (**phase inactive**) ([figure 15.2](#)).

**Tableau 15.2**  
Différents diagnostics des pathologies orbitaires inflammatoires

- Inflammation orbitaire idiopathique
- Maladie inflammatoire systémique :
  - orbitopathie thyroïdienne
  - sarcoïdose
  - granulomatose de Wegener
  - maladie de Crohn
  - lupus érythémateux disséminé
  - syndrome de Churg-Strauss
  - syndrome d'Erdheim-Chester
  - artérite à cellule géante
  - périartérite noueuse
  - sclérodermie
  - histiocytose X
  - maladie associée aux IgG4
- Tumeur :
  - lymphome
  - désordres lymphoprolifératifs
  - rhabdomyosarcomes
  - métastases
- Malformations congénitales :
  - kyste dermoïde
  - lymphangiome
- Maladies infectieuses
- Traumatisme



**Figure 15.2** Orbitopathie thyroïdienne active (exophtalmie récente avec œdème érythémateux des paupières, injection conjonctivale, chémosis) et inactive (exophtalmie sans œdème des paupières, injection conjonctivale et cutanée).

En pratique, l'évaluation de l'activité inflammatoire se base sur la présence des anomalies oculaires et péri-orbitaires reprises dans le *Clinical Activity Score* (tableau 15.3), un score supérieur à 4 points correspond au stade actif.

L'évaluation de la sévérité de l'OT par la quantification de divers paramètres cliniques permet la classification suivante qui guide la prise en charge thérapeutique<sup>1</sup> [3] :

- OT légère : signes et symptômes avec faible répercussion fonctionnelle, ne justifiant pas les risques de l'immunosuppression ;
- OT modérée à sévère : impact fonctionnel sévère, justifiant un traitement par immunosuppresseur ;
- OT sévère : compliquée d'une neuropathie optique et/ou d'un ulcère de la cornée avec ou sans subluxation du globe oculaire.

#### ● Prise en charge thérapeutique

En cas d'IOI aiguë ou subaiguë, après avoir exclu toutes les causes infectieuses, il est recommandé de commencer une corticothérapie à une dose initiale de 60–80 mg/j de prednisone orale à poursuivre pendant 15 jours et de réduire le dosage progressivement en environ 2 mois.

Par contre, si une pathologie systémique sous-jacente est mise en évidence, une prise en charge multidisciplinaire est indispensable afin de définir le plan thérapeutique le plus adéquat [2, 3].

En cas d'OT, l'euthyroïdie doit être immédiatement restaurée et maintenue tout au long de la maladie. Le patient doit être incité à arrêter instantanément toute consommation de tabac et un traitement par larmes artificielles (collyres/gel et pommade le soir) est instauré pour soulager l'irritation oculaire.

Dans les formes légères de l'OT, le traitement local et éventuellement le sélénium à 100 µg 2 fois/j suffisent [4].

En cas de progression ou chez les patients présentant d'emblée une forme active modérée à sévère, la corticothérapie par voie intraveineuse (IV) est le traitement de choix. La dose recommandée est de 500 mg de méthylprednisolone IV/semaine pendant 6 semaines, suivie de 250 mg/semaine pendant 6 semaines [5].

**Tableau 15.3**  
**Clinical Activity Score**

Un point est donné à chaque élément. Un <i>Clinical Activity Score</i> (CAS) supérieur à 4 indique un patient en phase <b>active</b> :
– Douleur, sensation de pression sur ou derrière le globe oculaire
– Douleur lors des mouvements oculaires
– Rougeur des paupières
– Rougeur de la conjonctive
– Chémosis
– Œdème inflammatoire des paupières
– Inflammation de la caroncule et plica
– Augmentation de 2 mm ou plus de l'exophtalmie pendant les derniers 1 à 3 mois
– Diminution de l'acuité visuelle durant les derniers 1 à 3 mois
– Réduction de 8° ou plus des mouvements oculaires pendant les derniers 1 à 3 mois

<sup>1</sup> [www.eugogo.eu](http://www.eugogo.eu) : site de l'European Group of Graves Orbitopathy permettant de trouver les détails des classifications et les protocoles thérapeutiques de l'orbitopathie dysthyroïdienne.

Dans les formes sévères compliquées de neuropathie optique, le traitement initial est l'injection intraveineuse en mégadose de méthylprednisolone (1 g/j pendant 3 j), à répéter 1 semaine plus tard. Si l'évolution est malgré tout décevante, un traitement chirurgical ou médical devra être envisagé : décompression orbitaire, radiothérapie ou immunothérapie. La chirurgie réparatrice (la décompression orbitaire, récession des muscles extra-oculaires, puis allongement des paupières) ne peut être proposée que chez des patients à un stade inactif et donc non évolutif depuis au moins 4 à 6 mois.

## Pathologie tumorale de l'orbite

Chez l'adulte, les tumeurs bénignes constituent une pathologie fréquente. Parmi celles-ci, l'on trouve l'hémangiome caverneux qui se manifeste vers l'âge de 40–50 ans par une exophtalmie progressive, unilatérale et indolore, et peut s'accompagner d'une baisse de la vision progressive ou intermittente (survenant lors des changements de position ou des mouvements excentrés du globe), liée à la compression du globe ou du nerf optique. Un tel tableau clinique se retrouve également lors des méningiomes secondaires envahissant l'orbite à partir d'une localisation intracrânienne, alors que dans les formes primaires localisées au niveau des gaines des nerfs optiques, la baisse de vision constitue la symptomatologie dominante. Les tumeurs malignes primaire et secondaire constituent une pathologie rare de l'orbite. Elles atteignent l'enfant (rhabdomyosarcome ; métastases d'un neuroblastome) comme l'adulte (carcinome adénoïde kystique de la glande lacrymale ; lymphome à cellule B ; métastases de carcinome mammaire, des sinus paranasaux ; carcinomes basocellulaires, etc.) et se manifestent généralement avec une symptomatologie rapidement évolutive, souvent douloureuse. L'imagerie tant par CT-scan que par IRM permet d'orienter le diagnostic mais seule la biopsie apporte un diagnostic de certitude.

## Pathologie vasculaire de l'orbite

Les shunts artérioveineux spontanés à faible débit de la loge caverneuse (fistule dure) sont les plus fréquents. Ils se manifestent, chez les patients âgés avec une pathologie cardiovasculaire, par un œil chroniquement « rouge », lié à une dilation des vaisseaux conjonctivaux et épiscléraux en forme de « tête de méduse », une hypertonie oculaire, une exophtalmie progressive et parfois une diplopie. L'altération de la fonction visuelle est très insidieuse. Le diagnostic est confirmé à l'angio-IRM ou angio-scanner (retrouvant une dilatation de la veine sus-orbitaire et du sinus caverneux uni- ou bilatéralement). Seul le patient symptomatique nécessitera une prise en charge thérapeutique par embolisation de la fistule.

La fistule carotidocaverneuse à haut débit, classiquement d'origine post-traumatique, se caractérise par un tableau clinique semblable, mais d'installation aiguë dans les jours ou les semaines qui suivent le traumatisme.

L'exophtalmie est souvent pulsatile, accompagnée d'un souffle perçu par le patient et à l'auscultation de la région orbitaire, et est associée à des troubles oculomoteurs et souvent à une baisse de la vision par ischémie rétinienne ou du nerf optique. Une prise en charge en urgence par embolisation sectorielle de la fistule est indiquée.

#### Références

- [1] Schields J, Schields C, Scartozzi R. Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions. *Ophthalmology* 2004; 111 : 997-100.

- [2] Gordon LK. Orbital inflammatory disease : a diagnostic and therapeutic challenge. *Eye* 2006; 20 : 1196-206.
- [3] Bartalena L, Baldeschi L, Dickinson A, et al. Consensus statement of the European Group on Graves' Orbitopathy (EUGOGO) on management of GO. *European J Endocrinol* 2008; 158 : 273-85.
- [4] Marcocci C, Kahaly GJ, Krassas GE, et al. European Group on Graves' Orbitopathy. Selenium and the course of mild Graves's orbitopathy. *N Engl J of Med* 2011; 364 : 1920-31.
- [5] Bartalena L, Krassas GE, Wiersinga W, et al. European Group on Graves' Orbitopathy. Efficacy and safety of three different cumulative doses of intravenous methylprednisolone for moderate to severe and active Graves' orbitopathy. *J Clin Endocrinol Metab* 2012; 97 : 4454-63.

## Pathologie de la jonction neuromusculaire

D. Miléa, B. Eymard

### Myasthénie auto-immune

La myasthénie auto-immune, forme la plus fréquente des syndromes myasthéniques (tableau 15.4), est une pathologie sous-estimée en pratique courante, en raison de sa présentation très polymorphe [1]. Le diagnostic d'une myasthénie est clinique et un bilan complémentaire négatif reste compatible avec la pathologie. Pour cette raison, une myasthénie fait partie des diagnostics différentiels de toute ophtalmoplégie indolore, sans exophtalmie et sans atteinte pupillaire.

La myasthénie se caractérise par une variabilité de l'atteinte musculaire, aggravée par l'effort, avec des rémissions et exacerbations à intervalles variables [2]. L'atteinte oculomotrice et/ou palpébrale en est le symptôme le plus fréquent, souvent inaugural. Pour une minorité de patients (entre 10 à 15 %), cette atteinte oculaire localisée restera isolée après au moins 2 ans d'évolution, définissant la myasthénie oculaire pure. Beaucoup, si ce n'est pas la majorité des patients ayant une myasthénie oculaire évolue ultérieurement vers une généralisation ultérieure.

**Tableau 15.4**  
Classification des syndromes myasthéniques

A. Auto-immuns
Post-synaptiques : <i>Myasthenia gravis</i> , anticorps induisant une perte en récepteurs de l'acétylcholine Présynaptiques : syndrome de Lambert-Eaton, anticorps induisant une réduction du nombre de canaux calciques de la terminaison nerveuse. En conséquence, diminution très marquée du nombre de vésicules d'acétylcholine libérées dans la fente synaptique
B. Toxiques et iatrogènes
Effet pathogène présynaptique (ex. : toxine botulique), post-synaptique (ex. : curarisants) ou mixte
C. Génétiques
Syndromes myasthéniques congénitaux : plusieurs types (pré- ou post-synaptiques, déficit en acétylcholinestérase). Plus de vingt gènes rapportés

### ● Physiopathologie

La myasthénie auto-immune est due au blocage des récepteurs post-synaptiques à l'acétylcholine, sous l'action d'anticorps pathogènes, spécifiques de la myasthénie (présents chez 85 % des patients avec myasthénie généralisée, mais moins de 50 % des patients avec myasthénie oculaire pure). Dans 40 % des myasthénies généralisées, sans anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine décelables, on peut retrouver des anticorps dirigés contre une autre molécule post-synaptique, MuSK. Ces derniers anticorps ne sont pas présents dans les formes oculaires pures. Dans la myasthénie oculaire, l'atteinte élective des muscles oculomoteurs et palpébraux a plusieurs explications, notamment une innervation particulière des muscles oculomoteurs, avec un contingent de fibres multi-innervées, comportant chacune plusieurs plaques motrices, plus vulnérables à l'effort. Le thymus est le siège d'une hyperplasie chez environ 50 % des patients myasthéniques; un thymome est retrouvé chez 15 à 20 % des patients atteints d'une myasthénie généralisée. D'autres anomalies auto-immunes peuvent être rencontrées en association avec la myasthénie, notamment un dysfonctionnement thyroïdien, décrit dans environ 5 % des cas.

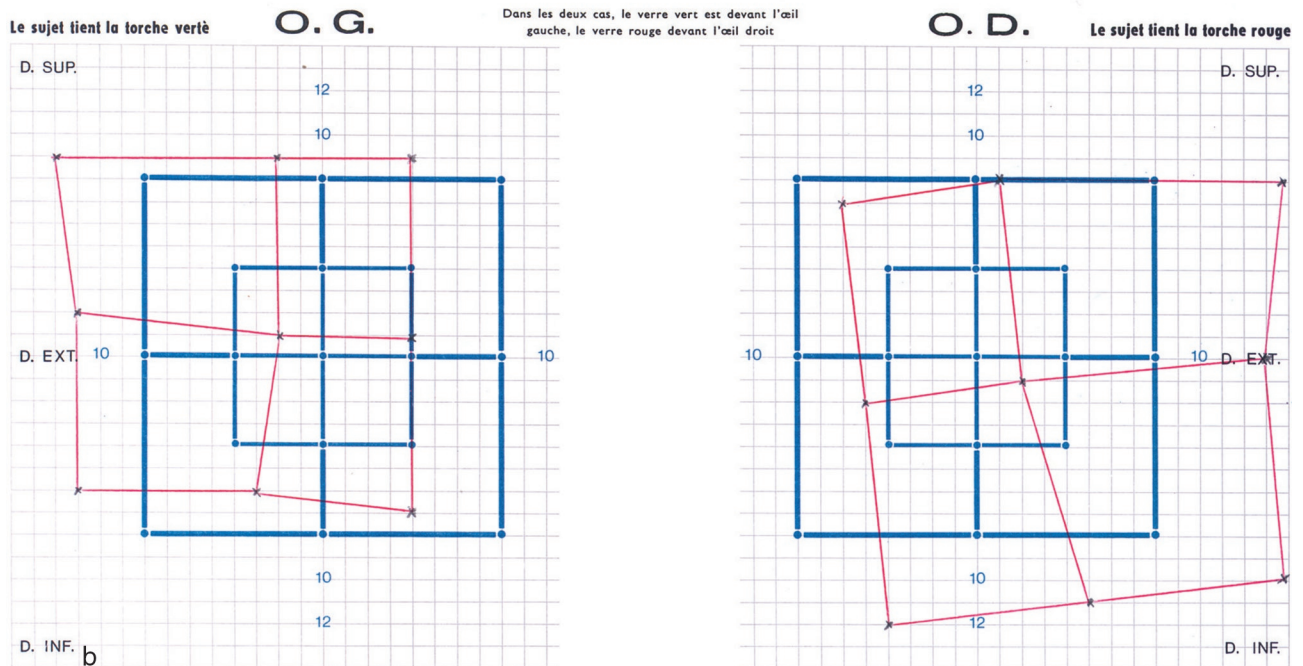
### ● Manifestations cliniques

La myasthénie peut débuter à tout âge, mais elle affecte surtout des adultes de moins de 40 ans, avec une prépondérance féminine. Les manifestations purement oculaires à type de ptosis ou diplopie (figure 15.3) sont inaugurales dans 50 % des cas, mais une généralisation s'opère dans la grande majorité des cas, surtout pendant les deux premières années d'évolution (atteinte des muscles pharyngolaryngés, des muscles des membres, voire respiratoires). Il est admis que 90 % des patients ayant une atteinte généralisée ont eu à un moment donné une atteinte oculaire. L'atteinte clinique est fluctuante en intensité et dans le temps, touchant un ou plusieurs muscles, aggravée par l'effort, et s'améliorant par le repos ou l'application locale de glace. Il est important de rechercher des signes systémiques, de généralisation (faiblesse musculaire des membres ou du cou, dysphagie, dysphonie avec voix nasonnée, troubles de mastication, dyspnée) qui justifient une prise en charge urgente.





## SCHÉMAS DE LANCASTER



**Figure 15.3** Ptosis myasthénique, prédominant à gauche, s'accompagnant d'une contraction compensatrice du muscle frontal (a). Le tableau clinique associait également une diplopie fluctuante, par atteinte de l'adduction et de l'abaissement de l'œil gauche (b). Le ptosis modéré gauche en position primaire (c) a été aggravé après un effort prolongé de regard vers le haut (d), pouvant même se bilatéraliser (e).



► **Figure 15.4** Test au glaçon.

Le ptosis initial gauche (a) est partiellement réversible (b) après application d'un glaçon pendant 2 minutes sur la paupière.

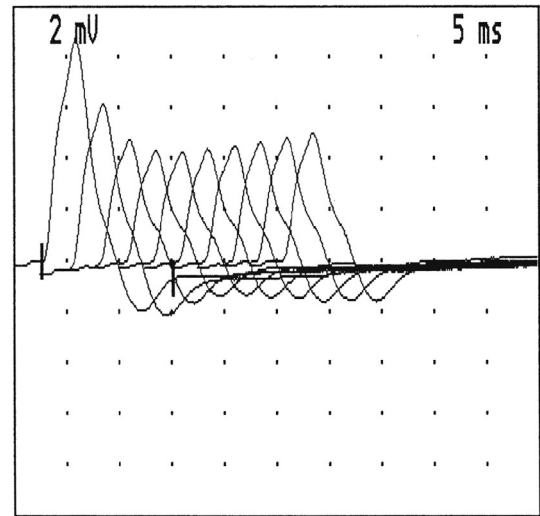


► **Figure 15.5** Myasthénie oculaire simulant une ophtalmoplégie internucléaire bilatérale.

Il existe une limitation bilatérale de l'adduction (a, b). L'association à un ptosis gauche fluctuant (c) oriente vers l'origine myasthénique de l'atteinte.

Le **ptosis** (unilatéral, bilatéral ou à bascule) est un signe très fréquent, mais rarement isolé. Variable dans le temps, il est exacerbé par la fatigue. L'examen recherche une fatigabilité (exacerbation du ptosis après un effort oculomoteur, soutenu, en regardant vers le haut), une réversibilité (d'au moins 2 mm) après application locale pendant 2 minutes d'un glaçon [3], (figure 15.4), un signe de Cogan (sursaut de la paupière supérieure atteinte de ptosis, lors d'une saccade de bas en haut).

La **diplopie** est due à la faiblesse d'un ou plusieurs muscles oculomoteurs. L'atteinte oculomotrice peut simuler une atteinte d'un nerf oculomoteur, voire même une paralysie de fonction, telle une ophtalmoplégie internucléaire (figure 15.5), ou encore une ophtalmoplégie progressive extrinsèque [4]. La motricité pupillaire est toujours indemne, alors qu'une atteinte des muscles orbiculaires des paupières est fréquente.



► **Figure 15.6** Tracé d'électromyogramme dans une myasthénie oculaire.

Test de stimulation répétitive à 3 Hz du nerf cubital avec enregistrement électrique des muscles hypothénariens chez une patiente souffrant de myasthénie : décroissement d'amplitude et de surface de la réponse motrice.

### ● Bilan complémentaire

La **présence d'anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine** (présents dans seulement 50 % des cas de myasthénie oculaire) apporte une certitude diagnostique. En cas de myasthénie récente avec atteinte oculaire initiale, la présence de ces anticorps est associée à un plus grand risque de généralisation. La découverte d'anticorps anti-MuSK, plus rare, est toujours synonyme de généralisation et souvent propre à des myasthénies sévères.

**Électromyographie.** Le bloc neuromusculaire (figure 15.6) est recherché par la stimulation électrique d'un nerf moteur (cubital, facial, spinal) à la fréquence de 3 Hz ; en cas de myasthénie, il existe une diminution de l'amplitude du potentiel moteur. La recherche de bloc doit être effectuée si possible, en absence de traitement anticholinestérasique, en sachant que même dans les meilleures conditions et avec les meilleurs opérateurs, le bloc peut manquer, en particulier pour les formes oculaires pures. Un examen sur fibre unique, non systématique, est plus complexe à réaliser, mais a une plus grande sensibilité de détection.

**Tests pharmacologiques** (test au Reversol® ou à la Prostigmine®). Dans la myasthénie, l'injection parentérale d'une substance anticholinestérasique empêche la



destruction de l'acétylcholine et restaure la conduction neuromusculaire, provoquant une amélioration temporaire des signes cliniques (figure 15.7). Ce test n'est malheureusement pas positif chez tous les patients avec une myasthénie avérée. Ces produits peuvent entraîner des effets indésirables cholinergiques (larmoiement, crampes abdominales, diarrhée), allant jusqu'à la possibilité de bradycardie. En pratique, il est aussi possible d'utiliser un test thérapeutique (Mestinon®) sur plusieurs mois, en recherchant une amélioration significative des signes, en faveur du diagnostic.

La **recherche d'une dysthyroïdie associée** est pratiquée (voir aussi chapitre 15).

La **recherche systématique d'un thymome** est réalisée par une tomodensitométrie thoracique.

Les diagnostics différentiels sont ceux qui associent un ptosis et/ou une ophtalmoplégie indolore, sans atteinte pupillaire. Il s'agit notamment des paralysies oculomotrices neurogènes, d'une orbitopathie, ou encore d'une myopathie oculaire. En pratique, une exploration par neuro-imagerie cérébrale et orbitaire s'impose devant toute ophtalmoplégie isolée récente inexpliquée.

#### ● Traitement

Les **anticholinestérasiques** oraux (Pyridostigmine® ou Mestinon® et ambénonium ou Mytélase®) sont souvent efficaces pour le ptosis, beaucoup moins pour les troubles oculomoteurs [5]. La posologie quotidienne (jusqu'à six comprimés) débute par des doses faibles, croissantes. L'administration contemporaine d'anticholinergiques permet de diminuer les effets secondaires, fréquents (diarrhée, douleurs abdominales, hypersalivation).

La **prednisone orale** (Cortancyl®) est utilisée en cas d'échec des anticholinergiques oraux, et notamment en cas de troubles oculomoteurs. Les doses initiales sont de 0,5 mg/kg/j avec une décroissance lente sur plusieurs mois. La réponse à la corticothérapie est souvent favorable, mais la cortico-dépendance est fréquente, ainsi

que les effets secondaires. En cas de généralisation, l'azathioprine (Imurel®) peut être utilisée, seule ou en association avec les corticoïdes.

En cas de myasthénie récente, purement oculaire, l'utilisation des traitements corticoïdes et/ou immunosuppresseurs pourrait réduire le risque de généralisation ultérieure de la maladie, mais cette donnée nécessite confirmation par des études rigoureuses.

La **thymectomie** est systématique en cas de thymome associé, suivie d'une radiothérapie, si celui-ci est infiltrant. Elle est également recommandée dans la forme généralisée du sujet jeune; elle n'a pas d'indication en cas de myasthénie oculaire pure.

Les **moyens orthoptiques** (occlusion, ou équipement en prismes) peuvent être utiles de manière temporaire. La **chirurgie** oculomotrice ou du ptosis n'est pas indiquée en raison de la variabilité des signes musculaires. Les seuls rares cas chirurgicaux sont ceux des atteintes myasthéniques chroniques, « fixées », très handicapantes et sans réponse au traitement médical.

## Autres atteintes de la jonction neuromusculaire

#### ● Syndrome myasthénique de Lambert-Eaton (SMLE)

Il s'agit d'un syndrome myasthénique d'origine présynaptique dû à des anticorps dirigés contre les canaux calciques situés sur la terminaison nerveuse. La formule clinique est dominée par la faiblesse musculaire des membres inférieurs, alors que l'atteinte oculomotrice est souvent discrète, se limitant à un ptosis. L'existence de signes dysautonomiques est très en faveur du diagnostic. Le diagnostic de SMLE est posé sur l'électromyogramme (EMG). Dans deux tiers des cas, il s'agit d'une atteinte paranéoplasique, pouvant révéler un cancer bronchique anaplasique à petites cellules, de pronostic réservé.



► **Figure 15.7** Test au Reversol®, montrant une réversibilité partielle du ptosis. Les photographies ont été prises avant (a) et après injection (b).



### ● Syndromes myasthéniques congénitaux

Ils sont très rares, leur diagnostic étant évoqué :

- en absence d'arguments pour une myasthénie auto-immune, en particulier absence d'anticorps ;
- lors d'un début très précoce des symptômes, dans la période néonatale ;
- avec une histoire familiale ;
- avec un aspect particulier à l'EMG.

### ● Botulisme

Le botulisme est le plus souvent associé à l'ingestion d'aliments contaminés par *Clostridium botulinum*, qui élabore la toxine botulique. La neurotoxine bloque la libération présynaptique de l'acétylcholine au niveau de la jonction neuromusculaire. Après une période d'incubation n'excédant pas 1 semaine, s'installe une hypotonie généralisée, pouvant toucher aussi les muscles respiratoires. Les signes ophtalmologiques sont une

mydriase bilatérale faiblement réactive, une ophtalmoplégie et un ptosis dans un contexte de céphalées, asthénie, vertiges, les signes digestifs n'étant pas toujours au premier plan. L'existence de la mydriase faiblement réactive aide à différencier cette pathologie des deux autres paralysies progressives similaires : la myasthénie et le syndrome de Guillain-Barré.

### Références

- [1] Eymard B. Syndromes myasthéniques. La Lettre du Neurologue 2015 ; 1-2 : 13-25.
- [2] Stojkovic T, Béhin A. Myasthénie oculaire : diagnostique et traitement. R Neurol 2010 ; 166 : 987-97.
- [3] Golnik KC, Pena R, Lee AG, et al. A ice test for the diagnosis of myasthenia gravis. Ophthalmology 1999 ; 106 : 1282-6.
- [4] Miller NR, Newman NJ. Walsh and Hoyt's clinical neuro-ophthalmology. In : 5th ed. Williams and Wilkins ; 1998.
- [5] Benatar M, Kaminski H. Medical and surgical treatment for ocular myasthenia. Cochrane Database Syst Rev 2012 ; 12 : CD005081.

## Myopathies oculaires

P. Laforêt

L'expression myopathie oculaire désigne des maladies musculaires d'origine génétique se manifestant par une atteinte des muscles oculomoteurs et releveurs des paupières qui sont au premier plan. Ces myopathies conduisent donc le plus souvent le patient à consulter l'ophtalmologue qui devra évoquer ce diagnostic devant un ptosis ou une ophtalmoplégie d'évolution lente, et parfois non perçus par le patient. En réalité, l'atteinte oculaire reste rarement isolée au cours de ces affections, et le diagnostic de myopathie pourra être établi devant la mise en évidence d'autres manifestations musculaires ou systémiques.

Les deux principales causes de myopathies oculaires sont les maladies mitochondriales et la myopathie oculopharyngée [1].

### Myopathies mitochondriales

Les myopathies mitochondriales forment un groupe très important de maladies neuromusculaires en rapport avec des mutations de l'ADN mitochondrial (ADNmt)

ou du génome nucléaire. La présence d'un ptosis et d'une ophtalmoplégie est très fréquente (tableau 15.5) et constitue un signe majeur en faveur de ce diagnostic devant une atteinte plurisystémique complexe [2].

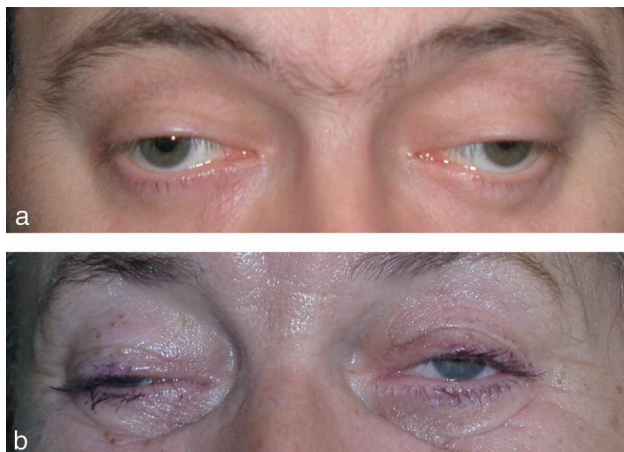
Lorsque l'atteinte oculomotrice est au premier plan, on retient alors le diagnostic d'ophtalmoplégie externe progressive. L'âge de début de la maladie est souvent difficile à préciser, car la prise de conscience de la maladie survient en général lorsque le ptosis devient fonctionnellement gênant, et l'on pourra s'aider de photographies du patient qui montrent parfois un ptosis présent depuis plusieurs décennies chez un adulte. Les patients peuvent venir consulter à tout âge, mais il s'agit le plus souvent d'un adulte jeune.

Le ptosis (figure 15.8) est pratiquement constant, en général bilatéral, parfois asymétrique et donc possiblement unilatéral au début. Le ptosis est quelquefois variable au cours de la journée, mais il ne régresse jamais comme au cours de la myasthénie. Il est en général partiellement compensé par une contraction des muscles frontaux. Le ptosis va de pair avec une limitation de la motilité oculaire qui s'installe très progressivement, et dont le patient a rarement conscience. La diplopie est

**Tableau 15.5**  
Myopathies affectant la sphère oculomotrice et palpébrale

Type de myopathies	Anomalies oculomotrices	Gènes impliqués
Myopathies mitochondriales*	Ptosis + ophtalmoplégie	Délétion de l'ADN mitochondrial Gènes <i>POLG</i> , <i>Twinkle</i> ou <i>PEO1</i> , <i>ANT1</i> , <i>RRM2B</i> , <i>SLC25A4</i> , <i>TK2</i> (thymidine kinase 2), <i>thymidine phosphorylase</i> , <i>MT-TL1</i> (MELAS syndrome), <i>OPA1</i> , <i>MGME1</i>
Dystrophie oculopharyngée*	Ptosis > ophtalmoplégie	<i>PABP2</i> (expansion de triplets GCG)
Dystrophie myotonique de Steinert	Ptosis	<i>DMPK</i> (expansion de triplet CTG)
Myopathies centronucléaires	Ptosis + ophtalmoplégie	<i>DNM2</i> (dynamine 2), <i>BIN1</i> (Amphiphysine), <i>RYR1</i>
Myopathie oculo-pharyngo-distale	Ptosis > ophtalmoplégie	Gène inconnu
Maladie de Pompe	Ptosis asymétrique	<i>GAA</i> (alpha-glucosidase acide)

\* Myopathies au cours desquelles l'ophtalmoplégie est au premier plan.



► **Figure 15.8** Ophtalmoplégie progressive extrinsèque : formes débutante (a) et plus évoluée (b).



► **Figure 15.9** Myopathie oculopharyngée et signe compensateur du frontal.

donc en général très discrète, transitoire, peu variable dans le temps. La paralysie oculomotrice progresse insidieusement, aboutissant en quelques années à une ophtalmoplégie complète. La motilité pupillaire est respectée.

L'atteinte oculomotrice peut être le principal symptôme de la maladie, mais un examen attentif permettra souvent de détecter une faiblesse de la musculature faciale, avec un déficit des orbiculaires des paupières, une atteinte vélopharyngée, ou une faiblesse des muscles du cou. Les muscles des membres peuvent être également touchés, sous la forme d'une intolérance à l'effort, avec une fatigabilité et des douleurs musculaires déclenchées par l'exercice.

D'autres signes témoignant d'une atteinte pluritissulaire peuvent être présents au moment du diagnostic, ou apparaître au cours de l'évolution de la maladie, en conditionnant son pronostic. Il s'agit essentiellement de troubles cardiaques (troubles du rythme ou de la conduction, cardiomyopathie), de déficits sensoriels (surdit , r tinite pigmentaire), de troubles endocriniens (diab te, retard de croissance), et d'atteinte du syst me nerveux central ou p riph rique. Au sein de ces tableaux d'atteinte plurisyst mique, le syndrome de Kearns-Sayre est d fini par l'association, d butant avant l' ge de 20 ans, d'une ophtalmopl gie externe, d'une r tinite pigmentaire et de troubles de la conduction cardiaque.

La confirmation du diagnostic se fait par la biopsie musculaire qui r v le la pr sence de fibres rouges d chiqu t es (*ragged-red fibers* ou RRF), cons quence d'une accumulation anormale de mitochondries au sein des

fibres musculaires. Ces fibres anormales sont visibles sur la coloration du trichrome de Gomori et les techniques de mise en  vidence d'activit s oxydatives (r action succinate d shydrog nase ou SDH). Il s'y associe souvent la pr sence de fibres d pourvues en activit  cytochrome C oxydase (fibres «COX-n gatives»). L'analyse de l'ADN mitochondrial (ADNmt) par la technique de *polymerase chain reaction* (PCR) et de *Southern-blot* est susceptible de r v ler l'existence d'une d l tion de grande taille qui est retrouv e dans la majorit  des ophtalmopl gies externes sporadiques. En revanche, il n'existe pas de corr lation entre la taille de la d l tion de l'ADNmt et la s v rit  de la maladie, m me si le d but de l'ophtalmopl gie est souvent pr coce (avant l' ge de 20 ans) chez les patients porteurs d'une d l tion unique de l'ADNmt. Des mutations dans des g nes nucl aires intervenant dans la r plication de l'ADNmt peuvent  galement  tre en cause, avec mise en  vidence de d l tions multiples de l'ADNmt sur la biopsie musculaire. Ceci a  t  en particulier remarqu  initialement dans les familles avec une transmission autosomique dominante dans lesquelles des d l tions multiples de l'ADN mitochondrial  taient observ es. Les principaux g nes en cause chez les adultes sont *ANT1*, *Twinkle*, *RRMB2* et *POLG*. Enfin l'association d'une atrophie optique et d'une ophtalmopl gie est  troitement associ e aux mutations sur le g ne *OPA1*.

Le traitement, symptomatique, repose sur la correction chirurgicale du ptosis (en cas de g ne visuelle importante) et sur la pr vention des complications cardiaques en particulier, ce qui implique un suivi cardiologique annuel

## Dystrophie musculaire oculopharyng e (DMOP)

L'atteinte oculomotrice peut  tre le principal sympt me initial au cours de la dystrophie musculaire oculopharyng e [3]. Contrairement aux myopathies mitochondriales, les troubles sont d'apparition plus tardive, apr s 40 ans. Le ptosis est le plus souvent le premier signe (figure 15.9), mais il peut se manifester apr s les premiers troubles de d glutition. Le ptosis est bilat ral, en g n ral sym trique. Il s'aggrave progressivement et devient g nant malgr  la compensation par la contraction du muscle frontal et par la position de la t te en arri re. La limitation des mouvements oculaires est en g n ral mod r e, touchant surtout la verticalit , par contraste avec les maladies mitochondriales. Il n'y a pas de diplopie; il n'y a pas non plus d'anomalie pupillaire ni de baisse de la vision.

La dysphagie est l'autre  l ment majeur de cette dystrophie, avec une d glutition de plus en plus difficile pour les solides et les liquides, et entra nant des fausses routes, des complications pulmonaires et une d nutrition. Une dysphonie par atteinte du voile et des muscles laryng s est fr quemment associ e. L'atteinte peut diffuser aux muscles des membres et entra ner d'importants troubles de la marche chez certains patients.

La biopsie musculaire montre une formule histologique caract ristique avec la pr sence en microscopie optique de vacuoles bord es et en microscopie  lectro-

nique d'inclusions filamenteuses de 8,5 nm de diamètre présentes dans les noyaux disposés en palissade, et qui se sont révélées être un marqueur spécifique de ce type d'affection. La confirmation du diagnostic repose aujourd'hui sur l'analyse génétique sur un prélèvement sanguin, trouvant chez les patients une mutation sur le gène *poly(A) binding protein 2 (PABP2)*. Les patients atteints présentent une courte expansion d'un triplet GCG (guanine-cytosine-guanine) répété de huit à treize fois, alors que l'allèle normal, présent dans 98 % de la population, est composé de six triplets. L'expansion (GCG) 9 est la plus répandue, très majoritaire dans la population québécoise. Le phénotype est plus sévère dans les cas suivants :

- chez des patients dont le deuxième allèle n'est pas (GCG) 6 mais (GCG) 7, ce qui est le cas de 2 % de la population;
- pour les grandes expansions, telles que (CCG) 13;
- chez les homozygotes, par exemple (GCG) 9/(GCG) 9, avec dans ce dernier cas, outre la sévérité, un début précoce vers 30 ans.

L'atteinte fonctionnelle liée au ptosis peut être améliorée dans un premier temps par corrections orthopédiques de type « lunettes à béquille », mais une correction chirurgicale du ptosis est souvent nécessaire, plus tard. Après des années d'évolution, le pronostic vital peut être engagé du fait de troubles majeurs de déglutition qui entraînent des fausses routes sévères, une cachexie, des pneumopathies de déglutition. La myotomie crico-pharyngienne peut améliorer significativement et pendant plusieurs années la dysphagie.

## Atteintes oculomotrices observées dans d'autres myopathies

Un ptosis et une ophtalmoplégie peuvent survenir au cours de l'évolution d'autres myopathies [4], mais il est exceptionnel que l'atteinte oculomotrice soit isolée. Une faiblesse musculaire des membres est quasiment toujours présente et domine le tableau clinique. Un ptosis uni- ou bilatéral est très fréquemment observé dans la dystrophie myotonique de Steinert, qui est la maladie musculaire génétique la plus fréquente chez l'adulte. Une ophtalmoplégie avec ptosis peut s'associer à certaines myopathies congénitales telles que les myopathies centronucléaires. Un ptosis asymétrique a aussi été rapporté chez des patients atteints de la forme de l'adulte de la maladie de Pompe (déficit en alpha-glucosidase acide).

### Références

- [1] Engel AG, Franzini C. 2nd ed. Myology, Vol. II. McGraw-Hill; 1994 chap. 45, 57, 62.
- [2] Laforêt P, Eymard B, Danan C, et al. Ophtalmoplégie externe progressive d'origine mitochondriale : contribution des études morphologiques et moléculaires. *Rev Neurol* 1997; 153 : 51–8.
- [3] Fardeau M, Tomé FM. Oculopharyngeal muscular dystrophy in France. *Neuromuscul Disord* 1997; 7(suppl1) : S30–3.
- [4] DiMauro S. Mitochondrial encephalomyopathies. Fifty years on. *Neurology* 2013; 81 : 281–91.

## Paralysies neurogènes

D. Miléa

### Paralysie du troisième nerf crânien

Le nerf oculomoteur (ancien nerf moteur oculaire commun), ou nerf crânien III, innervait plusieurs muscles oculomoteurs (le droit supérieur, le droit médial, le droit inférieur et l'oblique inférieur), le releveur de la paupière supérieure et assure, par son contingent parasymphatique, l'innervation du corps ciliaire et celle du sphincter pupillaire. Une paralysie du III (complète) provoque un déficit de l'élévation, de l'adduction et de l'abaissement, associé à un ptosis complet et à une mydriase aréflexique (figure 15.10). Dans ces conditions, les seuls muscles oculomoteurs encore fonctionnels sont le droit latéral et l'oblique supérieur, portant spontanément l'œil paralysé en dehors et en bas. Une paralysie extrinsèque du III provoque un trouble exclusivement oculomoteur d'intensité variable, associé ou non à un ptosis. Lorsque le ptosis est complet, il supprime la diplopie. Les atteintes partielles du contingent extrinsèque du III sont fréquentes, provoquant un déficit

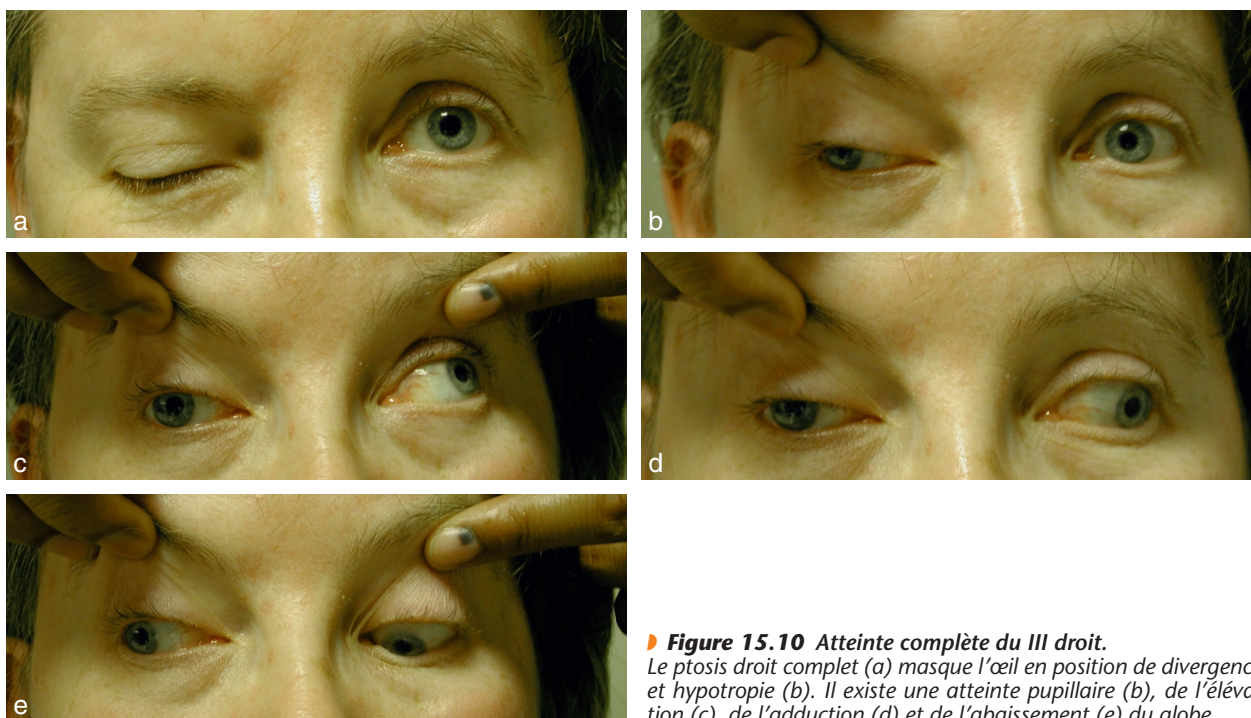
limité de l'oculomotricité et/ou du muscle releveur de la paupière supérieure. À l'inverse, une atteinte musculaire complète isolée est très rarement due à une paralysie du III, surtout dans les conditions suivantes :

- paralysie isolée du droit supérieur, sans ptosis associé;
- une paralysie isolée du muscle oblique inférieur, sans atteinte associée du muscle droit inférieur ou médial;
- une paralysie isolée du muscle droit médial; il faut alors rechercher une cause myogène, ou une ophtalmoplégie internucléaire.

### ● Localisation lésionnelle

La localisation lésionnelle est de grande importance lors d'un bilan d'une paralysie du III (tableau 15.6). Une lésion nucléaire du III (dans le tronc cérébral) provoque une atteinte bilatérale, se manifestant par une atteinte du III d'un côté, associée à un déficit controlatéral d'élévation et/ou palpébral ou de la pupille. Une atteinte des fibres radiculaires, dans leur trajet intrapédonculaire, est rarement isolée; elle provoque souvent un tableau neurologique plus complexe (syndromes alternes). Dans le sinus caverneux, une atteinte





► **Figure 15.10** Atteinte complète du III droit. Le ptosis droit complet (a) masque l'œil en position de divergence et hypotropie (b). Il existe une atteinte pupillaire (b), de l'élévation (c), de l'adduction (d) et de l'abaissement (e) du globe.

**Tableau 15.6**  
Principales causes de paralysie du III en fonction du site lésionnel

Lésions nucléaires et fasciculaires
Ischémie (artères perforantes du tronc basilaire)
Hémorragie (cavernome)
Infection (syphilis)
Sclérose en plaques
Tumeur
Lésions périphériques dans le trajet sous-arachnoïdien
Anévrisme (le plus souvent de l'artère communicante postérieure)
Méningite (syphilis, Lyme, sarcoïdique, tuberculeuse, carcinomateuse)
Ischémie du nerf (neuropathie ischémique micro-angiopathique, associée au diabète)
Tumeur
Engagement temporal
Traumatisme
Sinus caverneux et fissure orbitaire
Anévrisme carotidien, fistule carotidocaverneuse, thrombose du sinus caverneux
Tumeur (adénome hypophysaire, méningiome, carcinome nasopharyngé, métastase)
Apoplexie pituitaire
Ischémie du nerf, atteinte zostérienne
Atteinte inflammatoire (sarcoïdose, maladie de Wegener), syndrome de Tolosa-Hunt
Atteinte infectieuse (mucormycose, aspergillose, autres affections fongiques)
Orbite
Traumatisme, tumeur, infection (bactérienne, fongique), mucocèle

simultanée du III et de la chaîne sympathique peut « masquer » la mydriase, due à l'atteinte intrinsèque du III. Une atteinte élective d'une division (supérieure ou inférieure) du III dans la partie antérieure du sinus caverneux ou à l'apex peut provoquer une atteinte systématisée (la division supérieure innerve le releveur de la paupière supérieure et le muscle droit supérieur, alors que la division inférieure innerve le muscle droit



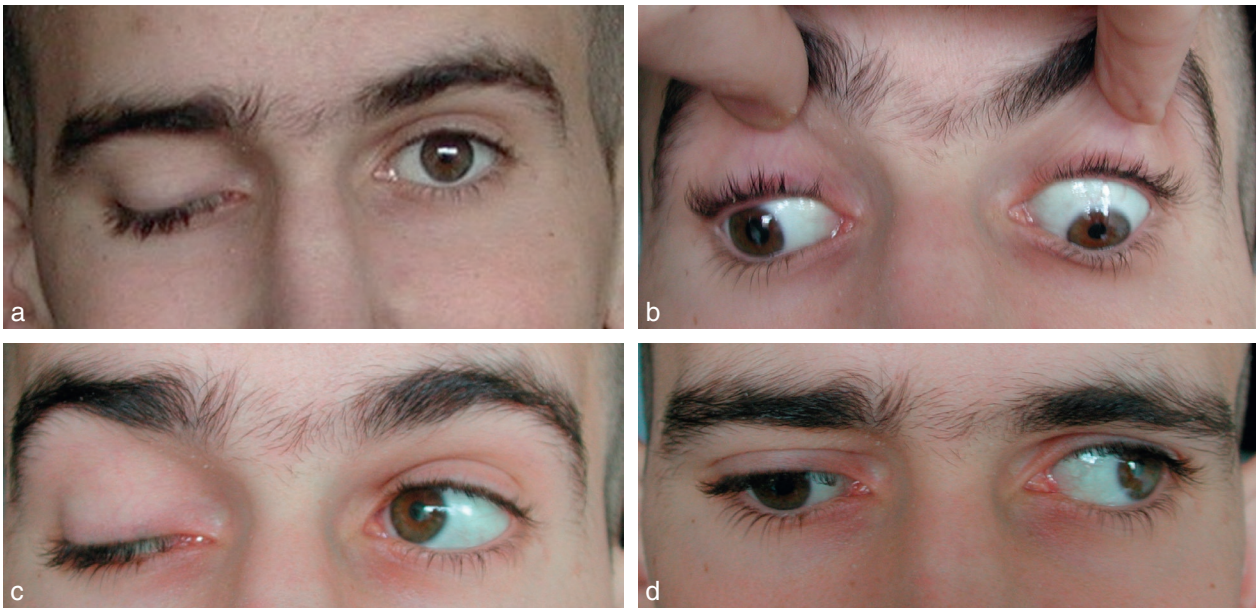
► **Figure 15.11** Paralysie du III droit après une éruption zostérienne. Il existait une inflammation intra-oculaire et intra-orbitaire associée.

médial, droit inférieur, oblique inférieur, la pupille). Dans l'orbite, une atteinte compressive, inflammatoire, infectieuse (figure 15.11), traumatique du III s'associe souvent à un syndrome orbitaire.

Après une lésion traumatique, congénitale ou compressive, une atteinte du III peut s'accompagner d'un phénomène de régénération aberrante, dans des délais variables, en général de l'ordre de plusieurs semaines. Une régénération aberrante provoque une syncinésie, comme l'élévation de la paupière supérieure lors d'un mouvement d'adduction (figure 15.12). D'autres muscles (dans le territoire du III) peuvent subir les effets d'une régénération aberrante, y compris le sphincter pupillaire. Une régénération aberrante ne survient pratiquement jamais en cas d'atteinte ischémique du III; sa constatation impose la recherche d'une cause compressive sous-jacente.

### ● Atteinte pupillaire

Une paralysie du III peut être due à une atteinte compressive (figure 15.13), et notamment par un redouté syndrome fissuraire d'un anévrisme de l'artère communicante postérieure, dont la rupture qui suit la fissuration engage le pronostic vital. Les anévrismes de l'artère communicante postérieure qui provoquent une paralysie du III sont associés, dans la très grande majorité des cas, à une anisocorie ou à un déficit du réflexe pupillaire à la



► **Figure 15.12** Atteinte post-traumatique complète du III (a) avec atteinte pupillaire (b).

Il existe une régénération aberrante : le ptosis complet dans le regard vers la droite (c) est réversible dans le regard vers la gauche, par une élévation paradoxale de la paupière droite en adduction (d).



► **Figure 15.13** Atteinte partielle du III droit, se manifestant par un discret ptosis (a) et un déficit d'élévation (b) associés à une mydriase droite.

lumière (voir figure 15.13). Ceci est expliqué par la topographie externe dorsomédiale du contingent parasympathique sur le nerf, à proximité de l'artère. À l'inverse, une atteinte ischémique micro-angiopathique affecte préférentiellement le contingent central du nerf assurant l'innervation de la musculature extrinsèque et épargnant l'innervation de la pupille. L'atteinte pupillaire est donc un facteur important dans l'algorithme décisionnel d'une paralysie du III (figure 15.14). Le dysfonctionnement pupillaire peut parfois être mineur, provoquant uniquement une discrète anisocorie, majorée en lumière forte. À l'inverse, une atteinte pupillaire **isolée**, sans atteinte oculomotrice associée, n'est pas due à une atteinte compressive du III, ou alors de manière exceptionnelle. Une **atteinte pupillaire récente qui s'associe à une atteinte extrinsèque** fait suspecter une compression, notamment anévrismale, et impose une imagerie neurovasculaire en urgence [1].

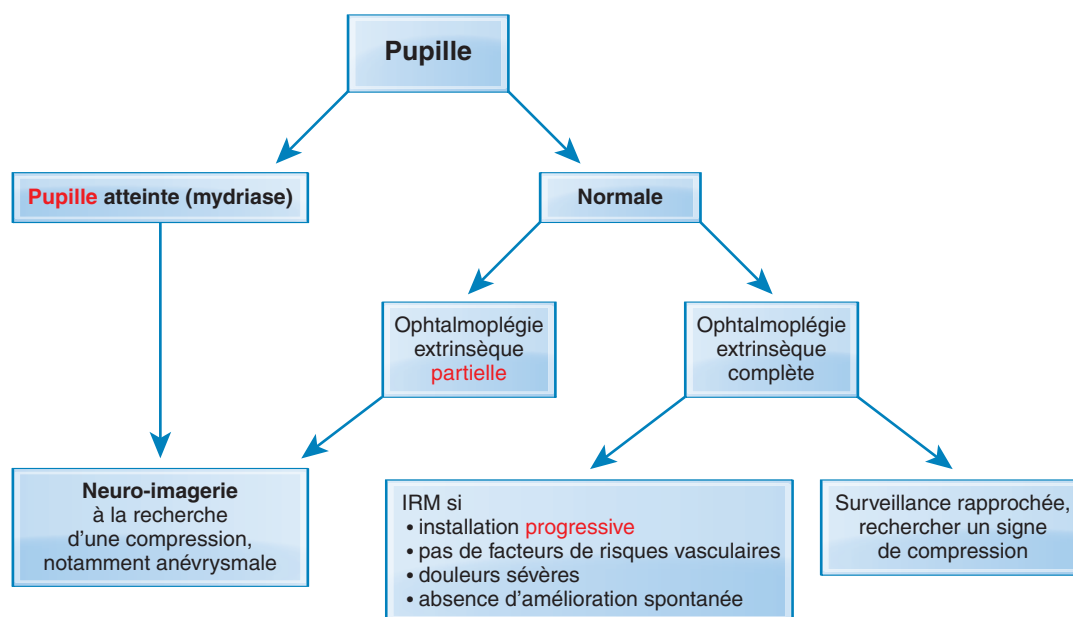
### ● Atteinte ischémique du III

L'atteinte ischémique du III micro-angiopathique (sur un terrain de diabète, hypertension artérielle) est la cause la plus fréquente de paralysie du III chez l'adulte. Le phénomène ischémique affecte surtout les vaisseaux nutritifs destinés à la **partie profonde** du tronc du III. Une atteinte pupillaire est plutôt rare, mais néanmoins possible lors d'une atteinte ischémique du III (10–40 % des cas). L'atteinte ischémique du III peut également être artéritique, dans le cas d'une maladie de Horton, qu'elle peut révéler. Le bilan doit systématiquement rechercher un syndrome inflammatoire chez les patients de plus de 50 ans.

Lorsqu'il s'agit d'une paralysie **extrinsèque isolée, sans atteinte pupillaire**, la conduite à tenir dépend du caractère partiel, progressif, ou complet de l'atteinte extrinsèque. Une atteinte extrinsèque **partielle** (affectant un ou plusieurs muscles, de manière plus ou moins complète) est plus alarmante qu'une atteinte complète, car elle suggère la possibilité d'une compression partielle des faisceaux oculomoteurs du III. De la même manière, une atteinte progressive du III fait suspecter un processus compressif, d'allure évolutive. Une atteinte partielle et/ou **progressive** du III extrinsèque impose la réalisation d'une neuro-imagerie urgente (vasculaire), à la recherche d'une compression (anévrismale).

À l'inverse, une atteinte brutale **complète** de la motilité extrinsèque dans le territoire du III, mais **sans atteinte pupillaire** n'est pratiquement jamais d'origine anévrismale, et il est licite de suspecter un processus ischémique périphérique, sur un terrain vasculopathique ou artéritique. Une imagerie par IRM sera néanmoins utile, sans urgence, afin de détecter une compression (tumorale, exceptionnellement anévrismale) de la troisième paire crânienne, toutefois peu probable. Dans tous les cas d'atteinte extrinsèque pure isolée, une recherche de diabète, d'hypertension, d'autres facteurs de risque vasculaires et de signes de maladie de Horton est licite. Une surveillance clinique, d'abord hebdomadaire, est





► **Figure 15.14** Arbre décisionnel dans une paralysie récente du III.

impérative, à la recherche d'une atteinte pupillaire qui pourrait s'installer secondairement. Une atteinte d'origine ischémique du III est habituellement spontanément régressive après quelques mois d'évolution. L'absence de récupération spontanée impose la réalisation (ou la répétition) d'une neuro-imagerie, à la recherche d'une lésion compressive, inflammatoire ou infiltrative, qui aurait pu passer inaperçue.

Plus généralement, les indications de neuro-imagerie **en urgence** sont les suivantes :

- atteinte pupillaire ;
- atteinte partielle ;
- atteinte progressive ;
- patient jeune (<50 ans), sans facteurs de risque vasculaires ;
- les douleurs ne constituent pas un élément discriminant majeur.

Ainsi, en pratique, une **atteinte pupillaire** s'associant à une paralysie (complète ou partielle) du contingent extrinsèque du III ou alors une atteinte **partielle ou progressive** du III extrinsèque imposent la réalisation d'une imagerie neurovasculaire, **en urgence, pour éliminer une compression, notamment anévrysmale**. Le type précis de l'imagerie (angio-scanner, angio-IRM, suivis d'IRM conventionnelle) doit être discuté avec l'équipe neuroradiologique en place.

### ● Recherche d'autres causes

D'autres vascularites peuvent être en cause, comme un lupus, une périartérite noueuse, etc. [2]. La suspicion d'une cause proliférative, inflammatoire ou infectieuse impose la réalisation d'une ponction lombaire. Une paralysie du III qui s'accompagne d'une protéinorachie élevée (mais associée à une cellularité normale) faire suspecter un syndrome de Miller-Fisher. Le diagnostic de migraine ophtalmoplégique est un diagnostic d'élimination ; elle affecte plus volontiers le III que les autres nerfs oculomoteurs, typiquement chez des sujets jeunes. Les céphalées précèdent l'ophtalmoplégie, ipsilatérale, souvent complète. L'IRM cérébrale peut retrouver une prise de contraste au sein

du III. L'évolution est le plus souvent spontanément résolutive, plus rapide après une corticothérapie. Les récurrences, stéréotypées, ne sont pas rares.

La prise en charge d'une atteinte constituée du III est la plus difficile de toutes les paralysies oculomotrices, en raison de la déviation oculaire complexe, à la fois dans le plan horizontal et vertical.

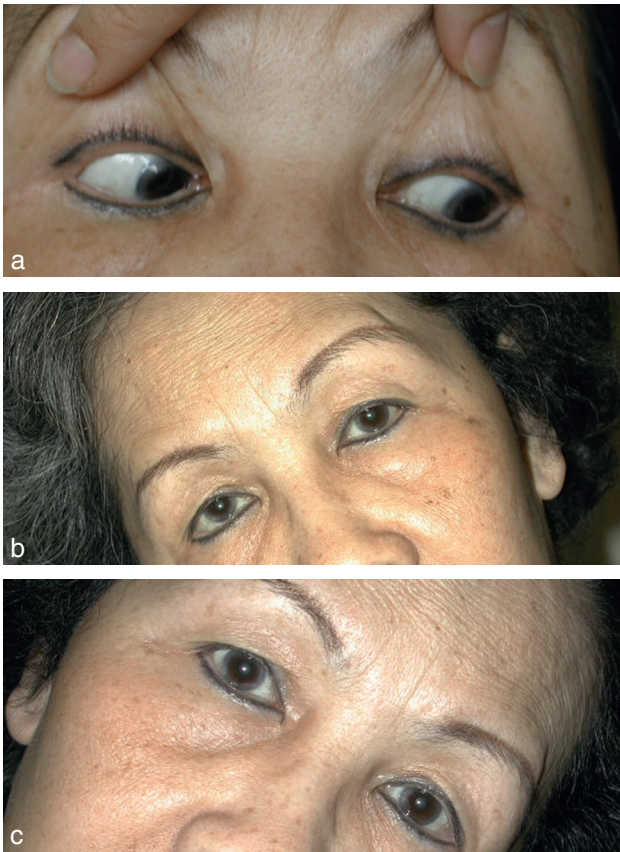
## Paralysie du quatrième nerf crânien

Le nerf trochléaire, ou nerf crânien IV, innervent un seul muscle oculomoteur, le muscle oblique supérieur (ancien grand oblique) qui a une fonction d'abaisseur, d'abducteur et d'intorteur. La paralysie du IV est une cause fréquente de diplopie verticale, plus facilement manifeste dans le regard vers le bas et en dedans (figure 15.15), lors de la descente des escaliers ou lors de la lecture en vision de près.

Lors d'une paralysie du IV, il existe typiquement une hypertropie de l'œil atteint, aggravée pendant l'adduction du globe, puisque c'est dans cette position que l'oblique supérieur est essentiellement abaisseur et qu'une hyperaction compensatrice de l'oblique inférieur peut s'exercer (figure 15.16). L'oblique supérieur étant un muscle intorteur, sa paralysie peut provoquer une excyclotorsion, ressentie par les patients comme une « torsion » des deux images perçues.

La paralysie du muscle oblique supérieur peut être mise en évidence par la manœuvre de Bielschowsky, l'inclinaison de la tête du côté de l'œil paralysé aggravant l'hypertropie de l'œil atteint et la diplopie (voir figure 15.15). L'exagération de l'hypertropie lorsque la tête est tournée du côté atteint s'explique par l'impossibilité de l'oblique supérieur d'effectuer une intorsion physiologique compensatrice dans cette position. L'intorsion est alors assurée par le muscle droit supérieur ipsilatéral, dont la contraction élève davantage le globe oculaire.





► **Figure 15.15** Paralyse du IV droit responsable de diplopie dans le regard en adduction et vers le bas (a). La manœuvre de Bielschowsky (inclinaison de la tête du côté atteint) accentue la diplopie et l'hypertropie de l'œil droit (b), en comparaison avec l'inclinaison de la tête du côté opposé (c).



► **Figure 15.16** Paralyse du IV droit : hypertropie en adduction de l'œil droit atteint, par hyperaction de l'oblique inférieur ipsilatéral.

Dans une atteinte du IV, il existe une position compensatrice typique de la tête afin de minimiser l'action de l'oblique supérieur paralysé : elle est inclinée vers l'épaule opposée au muscle paralysé, le menton vers le bas. L'existence d'une attitude compensatrice de la tête depuis l'enfance constitue un argument en faveur d'une paralysie de longue date, voire congénitale, du IV (figure 15.17).

En cas de difficulté diagnostique, l'aspect coordimétrique caractéristique de l'atteinte du IV en facilite le diagnostic positif (figure 15.18). L'imagerie orbitaire n'est pas utile au diagnostic, sauf pour éliminer une cause orbitaire à cette diplopie verticale ou évaluer une atrophie possible du muscle oblique supérieur (figure 15.19).

Il est très rare qu'une paralysie du IV soit associée à une lésion située dans le tronc cérébral (tumorale, sclérose en plaques, ischémie). Il est alors aussi classique que rare de constater une atteinte simultanée d'un noyau du IV et des fibres sympathiques adjacentes, provoquant une atteinte du muscle oblique supérieur controlatéral (les fibres émergentes du IV croisent la ligne médiane) et un syndrome de Claude-Bernard-Horner ipsilatéral à la lésion. Dans l'espace sous-arachnoïdien, le IV est très vulnérable face à un traumatisme crânien. L'atteinte ischémique micro-angiopathique du IV est relativement courante, ce diagnostic est établi après l'exclusion des autres causes. Rarement, des atteintes tumorales, métastatiques, infectieuses, etc. situées dans l'espace sous-arachnoïdien ou le sinus caverneux peuvent provoquer des atteintes isolées du IV.

### ● Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel d'une paralysie du IV inclut toutes les causes de diplopie verticale, en particulier une myasthénie oculaire, une ophtalmopathie dysthyroïdienne et une *skew deviation* (voir tableau 15.6). La *skew deviation* consiste en un déficit d'alignement vertical des deux globes oculaires, mais la manœuvre de Bielschowsky est le plus souvent négative (voir chapitre 1). Lors d'une *skew deviation*, l'hypotropie d'un globe oculaire est typiquement (mais pas toujours) constante dans toutes les positions du regard (concomitance). Contrairement à la paralysie du IV, il existe une incyclotorsion de l'œil hypertrope.

### ● Bilan

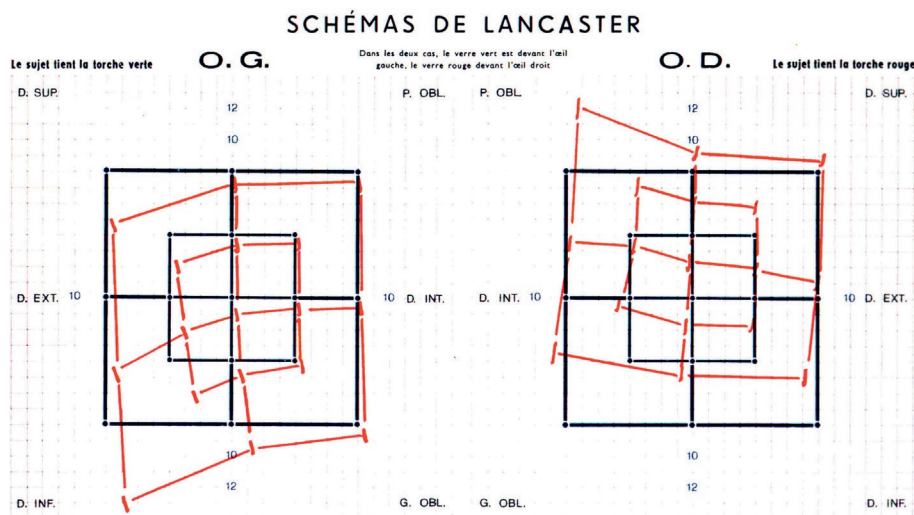
Les paralysies du IV isolées sont plus souvent d'origine post-traumatique, ischémique ou par atteinte congénitale (dont la décompensation tardive peut provoquer une diplopie d'allure acquise). Une atteinte post-traumatique peut provoquer une atteinte bilatérale. Une atteinte ischémique du IV a les mêmes caractéristiques cliniques qu'une atteinte ischémique du III ou du VI : brutalité d'installation, douleur modérée et récupération spontanée après un délai variable.

L'atteinte congénitale du IV est relativement fréquente, pouvant passer inaperçue pendant très longtemps et se décompenser à l'occasion d'un événement mineur (traumatisme, changement d'œil fixateur par apparition d'une cataracte, etc.). Il est souvent difficile de diagnostiquer avec certitude une atteinte congénitale, dont la décompensation est récente. Dans une paralysie acquise, l'hypertropie de l'œil atteint ne dépasse pas habituellement 5 à 8 dioptries en position primaire. De manière plus générale, les arguments cliniques pour une atteinte préexistante, le plus souvent congénitale, sont les suivants : la grande amplitude de fusion verticale (au-delà de 5 à 8 dioptries, allant jusqu'à 20–30 dioptries), la correspondance rétinienne anormale, le passage à concomitance et la position compensatrice de la tête connue de longue date.

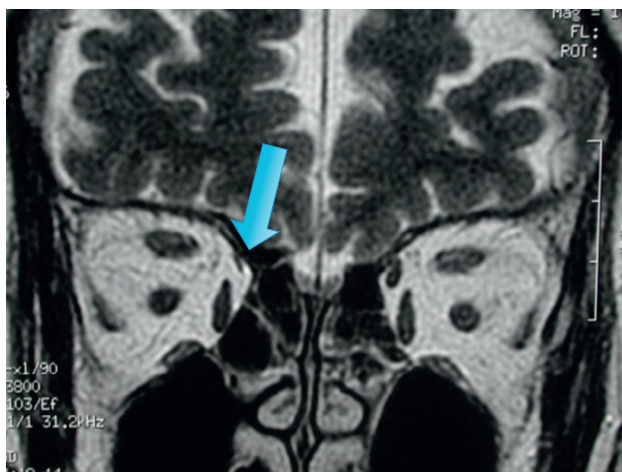
L'installation brutale d'un déficit de l'oblique supérieur chez un patient au-delà de 50 ans doit faire rechercher une maladie de Horton, le processus ischémique se situant dans ce cas plus volontiers au niveau orbitaire. Les atteintes tumorales, infectieuses, inflammatoires ou encore par compression anévrysmale du IV, sont possibles, mais rares dans une atteinte isolée du IV.



► **Figure 15.17** Attitude compensatrice ancienne de la tête, suggérant une paralysie congénitale du IV, à droite. Plusieurs photos du même patient, prises à plusieurs âges.



► **Figure 15.18** Examen coordimétrique typique d'une paralysie unilatérale droite du IV.



► **Figure 15.19** Atrophie du muscle oblique supérieur droit (visible en IRM, coupe coronale) dans une paralysie congénitale du IV.

Les indications de réalisation d'une IRM cérébrale lors de la découverte d'une paralysie du IV sont les suivantes :

- atteinte associée de plusieurs nerfs crâniens ;
- présence d'autres signes neurologiques ;
- atteinte progressive du IV ;
- absence de facteurs de risque vasculaires ;
- lorsqu'il existe des antécédents de néoplasie ;
- à chaque fois que le tableau clinique est atypique et qu'il n'existe pas de d'explication causale plausible à l'atteinte constatée.

## Paralysie du sixième nerf crânien

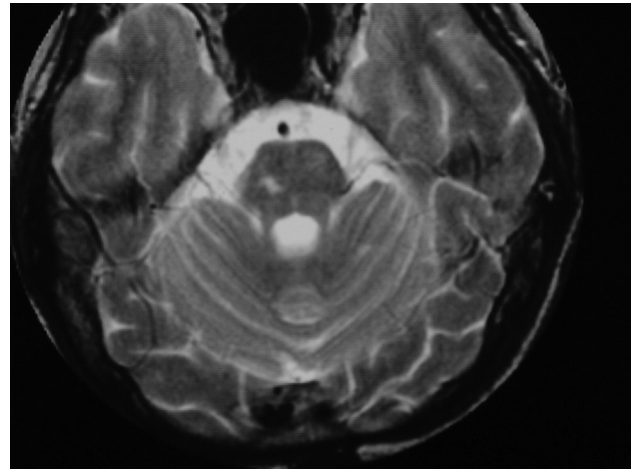
Le nerf abducens, ou encore nerf crânien VI, innerve un seul muscle, le droit latéral (ancien droit externe) et qui est abducteur du globe oculaire. Sa paralysie provoque une



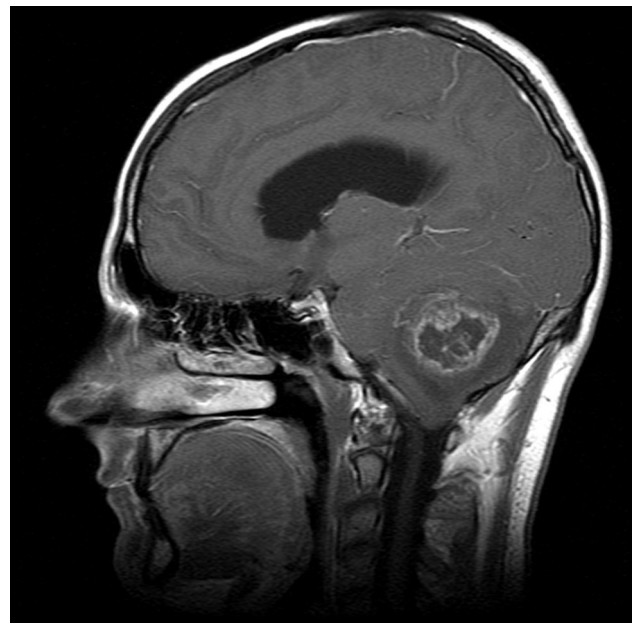
diplopie binoculaire horizontale, s'aggravant en vision de loin, dans le regard du côté du muscle paralysé. Les patients ont une tendance à tourner la tête du côté du droit latéral déficitaire, afin de diminuer la diplopie (figure 15.20). L'examen coordimétrique est caractéristique à la phase initiale, mettant en évidence du côté atteint le déficit de l'abduction (et l'hyperaction de l'antagoniste, le droit médial).

Il est classique d'affirmer qu'une atteinte du VI n'a pas de valeur localisatrice. Néanmoins, lorsque d'autres signes cliniques sont présents, plusieurs hypothèses topographiques peuvent être formulées. L'existence d'un trouble de la latéralité du regard (abduction déficitaire d'un globe oculaire et adduction déficitaire de l'œil adelphe) oriente vers une **pathologie nucléaire du VI**, la lésion se situant dans ce cas dans le tronc cérébral (voir chapitre 1). Une lésion (tumorale, par démyélinisation, ischémique) située au niveau protubérantielle peut s'associer à une atteinte ipsilatérale du nerf facial (paralysie faciale, même *a minima*) par la proximité des deux nerfs crâniens à ce niveau (figure 15.21). La sclérose en plaques peut être responsable d'une paralysie nucléaire ou fasciculaire du VI, généralement sans paralysie faciale associée. Dans l'espace sous-arachnoïdien, l'atteinte du VI n'est pas localisatrice. Dans cette région, le VI peut être affecté par des lésions très diverses, d'étiologie **inflammatoire** (sarcoïdose, lupus érythémateux), **infectieuse** (maladie de Lyme, syphilis, méningite tuberculeuse, cysticercose), **infiltrative** (tumorales, lymphoprolifératives), **traumatique** ou **compressive**. Il est très rare qu'une lésion anévrysmale soit à l'origine d'une paralysie du VI. Les lésions compressives tumorales (méningiomes, neurinomes de l'acoustique) peuvent être suffisamment importantes pour affecter à la fois le VI, le VII, le VIII. Il est donc important de rechercher à l'examen des vertiges ou des troubles auditifs associés. L'association d'une paralysie du VI et d'un syndrome sec sévère ipsilatéral suggère l'atteinte du contingent parasympathique du VII (destiné à la glande lacrymale), situé dans cette même région.

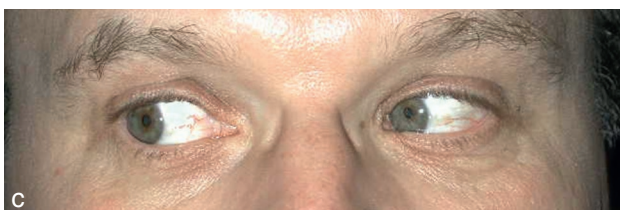
Une paralysie du VI peut s'associer à une hypertension intracrânienne, qu'elle soit secondaire à une tumeur (figure 15.22), ou idiopathique. Avant d'entrer dans le sinus caverneux, le VI peut être atteint à l'apex pétreux par une tumeur (notamment un carcinome nasopharyngé), par une fracture du rocher, mais aussi par un processus infectieux, comme lors d'une mastoïdite.



► **Figure 15.21** Lésion ischémique dans le tronc cérébral, responsable d'une paralysie du VI et du VII.



► **Figure 15.22** Atteinte bilatérale du VI dans une hypertension intracrânienne secondaire à une tumeur cérébrale, visible sur une coupe sagittale d'IRM en séquence T1 avec injection de gadolinium.



► **Figure 15.20** Paralysie du VI droit d'origine ischémique chez un patient atteint d'un diabète insulino-dépendant connu. Position compensatrice de la tête (a). L'atteinte initiale de l'abduction (b) s'est amendée progressivement (c).



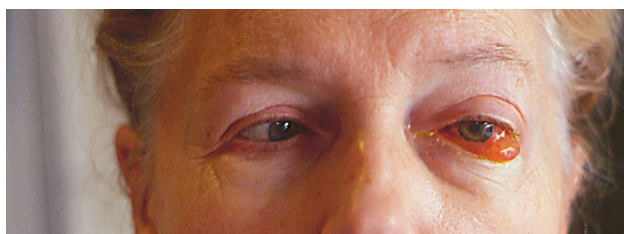
L'association d'une paralysie de l'abduction, d'une douleur faciale ipsilatérale (atteinte du V1) et d'un déficit auditif ipsilatéral constitue le **syndrome de Gradenigo**, dont la cause est actuellement plus souvent tumorale (carcinome nasopharyngé) qu'infectieuse (mastôidite compliquée).

Dans le sinus caverneux, le VI a une position libre, à proximité de la carotide. Cette position le rend vulnérable à des atteintes de type :

- **tumoral** : cancer nasopharyngé, adénome hypophysaire, méningiome;
- **vasculaire** par fistule carotidocaverneuse (figure 15.23) : thrombose du sinus caverneux, anévrisme de la carotide interne;
- **inflammatoire** : syndrome de Tolosa-Hunt;
- **infectieux** : atteinte par le virus zona-varicelle (VZV).

Les éléments séméiologiques qui orientent vers une possible lésion dans le sinus caverneux sont la coexistence d'un ou plusieurs éléments suivants :

- une autre neuropathie oculomotrice ipsilatérale (III ou VI);



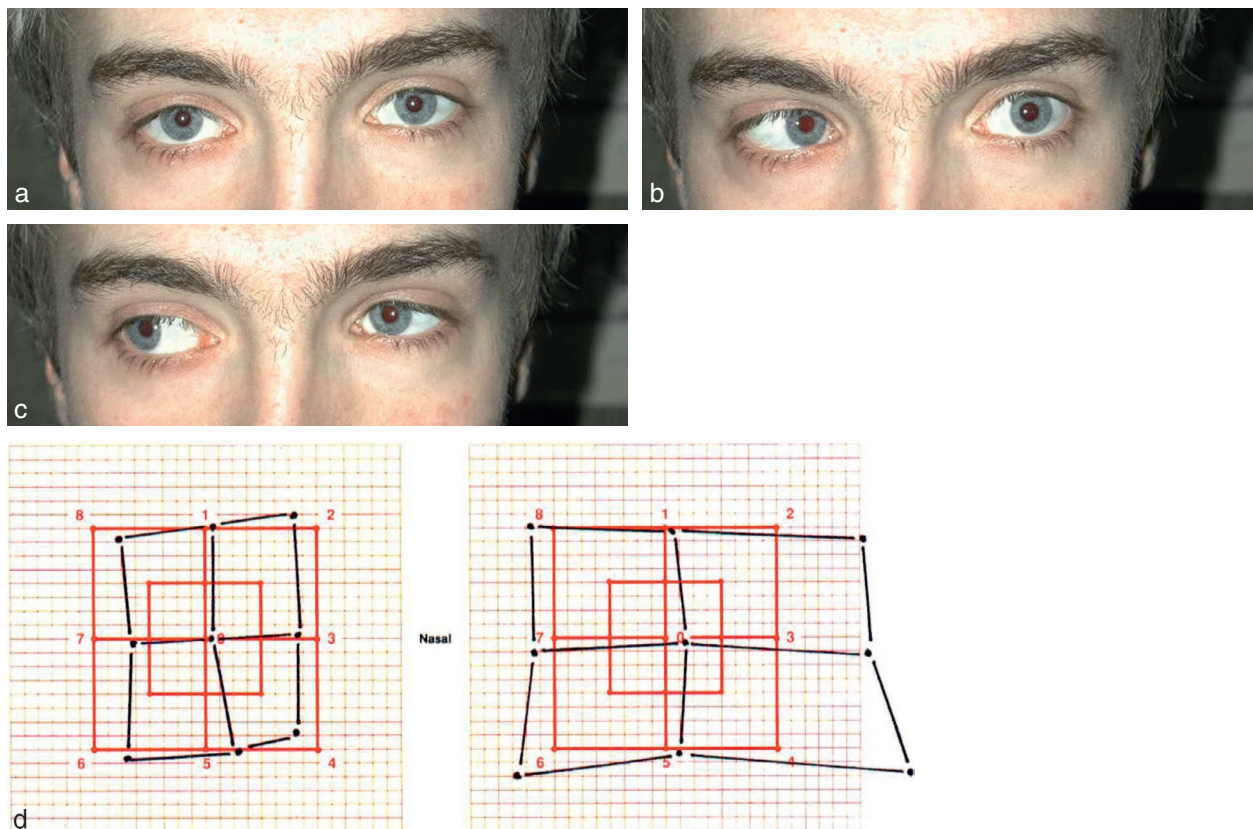
► **Figure 15.23** Fistule carotidocaverneuse dure, se manifestant par un déficit de l'abduction de l'œil gauche associé à un syndrome orbitaire.

- un syndrome de Claude-Bernard-Horner ipsilatéral (la chaîne sympathique étant à proximité du VI dans le sinus caverneux);
- une atteinte dans le territoire ipsilatéral de V1 et/ou V2;
- dans un contexte de traumatisme orbitaire direct, l'existence d'une dilatation des veines épisclérales et d'un souffle vasculaire orbitaire (à l'aide d'un stéthoscope) orientant vers une fistule carotidocaverneuse de type I.

#### ● Diagnostics différentiels

Il existe des causes non neurogènes de déficit de l'abduction. Ainsi, la myasthénie oculaire, l'orbitopathie dysthyroïdienne, une myosite orbitaire ou une tumeur orbitaire doivent être systématiquement évoquées avant d'entreprendre un éventuel bilan étiologique d'une atteinte du VI. Le syndrome de Stilling-Türk-Duane est un syndrome congénital, le plus souvent unilatéral, dont les manifestations cliniques résultent d'une co-contraction paradoxale du droit médial et du droit latéral du même globe oculaire, alors que ces muscles sont normalement innervés par deux nerfs oculomoteurs différents, le III et le VI (figure 15.24). La diplopie est rarement manifeste et les patients sont le plus souvent orthophtoriques en position primaire, à la différence des paralysies du VI, accompagnées d'ésotropie. Dans la plupart des cas, le syndrome de Stilling-Duane résulte d'une agénésie du noyau du VI avec une innervation paradoxale des deux muscles droits horizontaux du même globe oculaire par le III (des fibres nerveuses issues du III viennent coloniser les fibres non innervées par le VI).

Un spasme en convergence provoque également une diplopie horizontale, pouvant être d'origine accommo-



► **Figure 15.24** Syndrome de Stilling-Türk-Duane gauche.

Il existe un déficit de l'abduction gauche (a, b), associé à un rétrécissement de la fente palpébrale en adduction (c). L'examen coordimétrique (d) montre un déficit de l'abduction gauche, mais aussi une limitation modérée de l'adduction du même œil.

ductive mais aussi d'origine fonctionnelle, beaucoup plus rarement en rapport avec des encéphalopathies métaboliques, des traumatismes crâniens ou des tumeurs pituitaires. Cliniquement, il se manifeste par une diplopie horizontale pouvant mimer une double atteinte du VI. Il s'agit des épisodes fluctuants en convergence, accommodation, myosis et pseudo-myopie. Il est important d'examiner la pupille lors de l'abduction, sa constriction orientant le diagnostic. Les ductions ainsi que les réflexes oculocéphalogyres sont normaux.

## ● Bilan

La paralysie du VI est la paralysie oculomotrice la plus fréquente de l'adulte [3]; son étiologie peut fréquemment rester inconnue. La survenue d'une paralysie du VI **accompagnée d'autres signes neurologiques**, même mineurs, est une urgence et nécessite une prise en charge rapide, avec notamment réalisation d'une IRM. Si cette dernière est normale, un bilan complémentaire à visée infectieuse et inflammatoire (tuberculose, syphilis, Lyme, sarcoïdose, etc.) est ensuite réalisé, comprenant une ponction lombaire (manométrie). En présence d'une atteinte bilatérale du VI (pouvant s'accompagner de céphalées, acouphènes, œdème papillaire), une imagerie recherche une hypertension intracrânienne secondaire à un processus occupant de l'espace ou à une thrombophlébite cérébrale.

Lorsque la paralysie du VI est **isolée**, l'âge et le terrain du patient conditionnent la stratégie de diagnostic étiologique. Schématiquement, chez les patients plus jeunes (avant 40–50 ans), on suspecte par argument de fréquence une lésion inflammatoire (démyélinisante ou post-virale) ou compressive (tumorale), imposant la réalisation d'une neuro-imagerie par IRM. Chez le sujet plus âgé, une maladie de Horton n'est qu'exceptionnellement à l'origine d'un tel déficit, mais un interrogatoire adéquat en ce sens et la mesure de la vitesse de sédimentation et de la *C-reactive protein* (CRP) permettent d'éliminer le diagnostic.

Les paralysies du VI chez le sujet au-delà de 50 ans sont fréquemment en rapport avec un phénomène ischémique micro-angiopathique, surtout lorsqu'il existe un terrain diabétique et hypertendu. Le tableau d'une atteinte ischémique du VI est assez stéréotypé : installation brutale, relativement douloureuse du déficit de l'abduction, avec néanmoins une récupération spontanée habituelle, en quelques semaines ou mois. Une IRM est indiquée :

- en absence de facteurs de risque vasculaires ;
- en cas d'installation progressive ;
- en absence de récupération spontanée après quelques semaines.

La prise en charge des paralysies du VI est d'abord orthoptique. L'injection de toxine botulique dans le droit médial ipsilatéral peut être utile au début, afin d'éviter sa contracture. Dans les atteintes ischémiques, une chirurgie est envisageable seulement après 6 à 12 mois de surveillance, puisque la récupération se fait le plus souvent spontanément. En cas d'intervention chirurgicale strabologique, les protocoles dépendent de la fonction résiduelle du droit latéral parétique.

## Atteintes multiples des nerfs crâniens oculomoteurs

La mise en évidence d'atteintes multiples des nerfs crâniens oculomoteurs localise la lésion qui en est respon-

sable dans une des régions où le III, le IV et le VI sont proches : le tronc cérébral, le sinus caverneux, la fissure orbitaire supérieure ou l'orbite. D'autres causes d'atteintes multiples sont plus rares : neuropathies plus généralisées (syndrome de Guillain-Barré et la variante de Miller-Fisher) ou encore encéphalopathie de Gayet-Wernicke. Les diagnostics différentiels de ces atteintes incluent la myasthénie, l'ophtalmoplégie progressive extrinsèque, le botulisme, les intoxications médicamenteuses.

Les atteintes (tumorales, hémorragiques) du tronc cérébral peuvent provoquer des paralysies oculomotrices multiples dont le tableau est souvent nucléaire. Ces paralysies sont rarement isolées, s'associant souvent à d'autres atteintes neurologiques.

## ● Encéphalopathie de Gayet-Wernicke

Cette pathologie est due à un déficit en vitamine B1 (thiamine). Elle se rencontre chez les alcooliques et les dénutris sévères, se manifestant comme une triade associant des troubles de l'oculomotricité, une ataxie et une encéphalopathie à des degrés d'intensité variable. Les troubles oculomoteurs sont souvent complexes (paralysie de l'abduction, paralysies de fonction, notamment de latéralité, nystagmus, anomalies pupillaires), dus à des lésions du tronc, parfois visibles par la neuro-imagerie (prise de contraste dans les corps mamillaires). Un traitement rapide parentéral par thiamine (après des prélèvements adéquats pour dosages vitaminiques) est nécessaire dans une situation de début encore réversible, le pronostic vital et fonctionnel étant à terme engagé. Le syndrome de Korsakoff est une forme encore plus sévère d'encéphalopathie par manque de thiamine avec altérations sévères de la mémoire et anomalies oculomotrices qui peuvent être définitives.

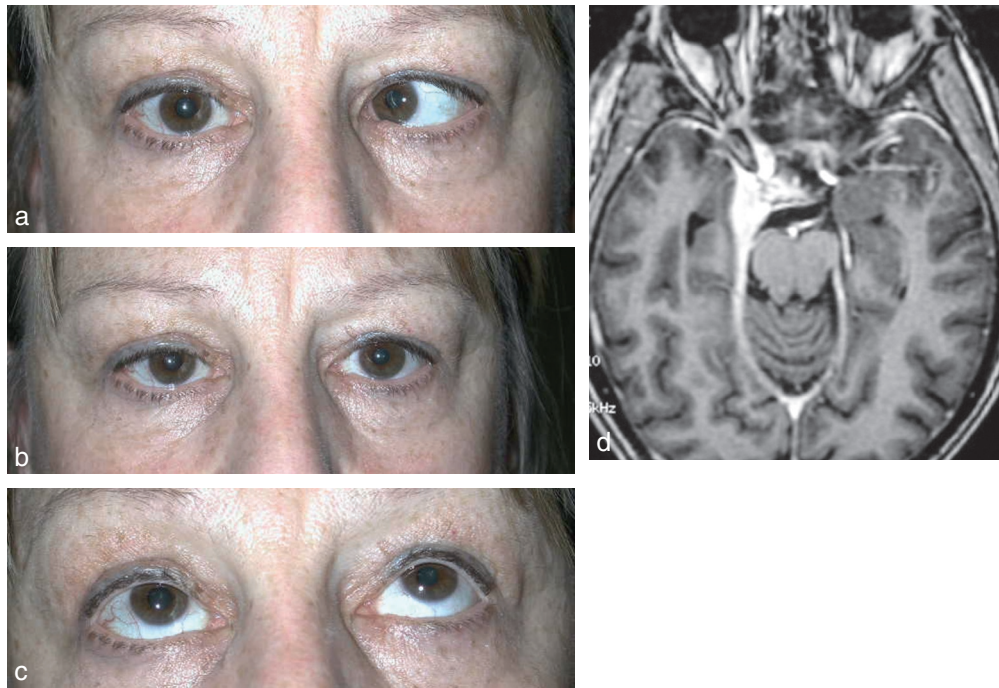
## ● Sinus caverneux et apex

De nombreuses pathologies situées dans le sinus caverneux peuvent affecter simultanément plusieurs nerfs oculomoteurs (figure 15.25). La recherche d'une atteinte dans les territoires des deux divisions supérieures du trijumeau (V1 et V2) suggère une localisation lésionnelle dans le sinus caverneux, alors qu'une atteinte des trois divisions (V1, V2, V3) celle d'une localisation en arrière du sinus caverneux. Une atteinte simultanée du VI et de la chaîne sympathique ipsilatérale oriente également vers une atteinte du sinus caverneux. Dans un contexte de traumatisme orbitaire direct, l'examen doit rechercher une dilatation des veines épiscérales, une hypertonie oculaire, un souffle à l'auscultation orbitaire, le tableau évoquant une fistule carotidocaverneuse directe (figure 15.26).

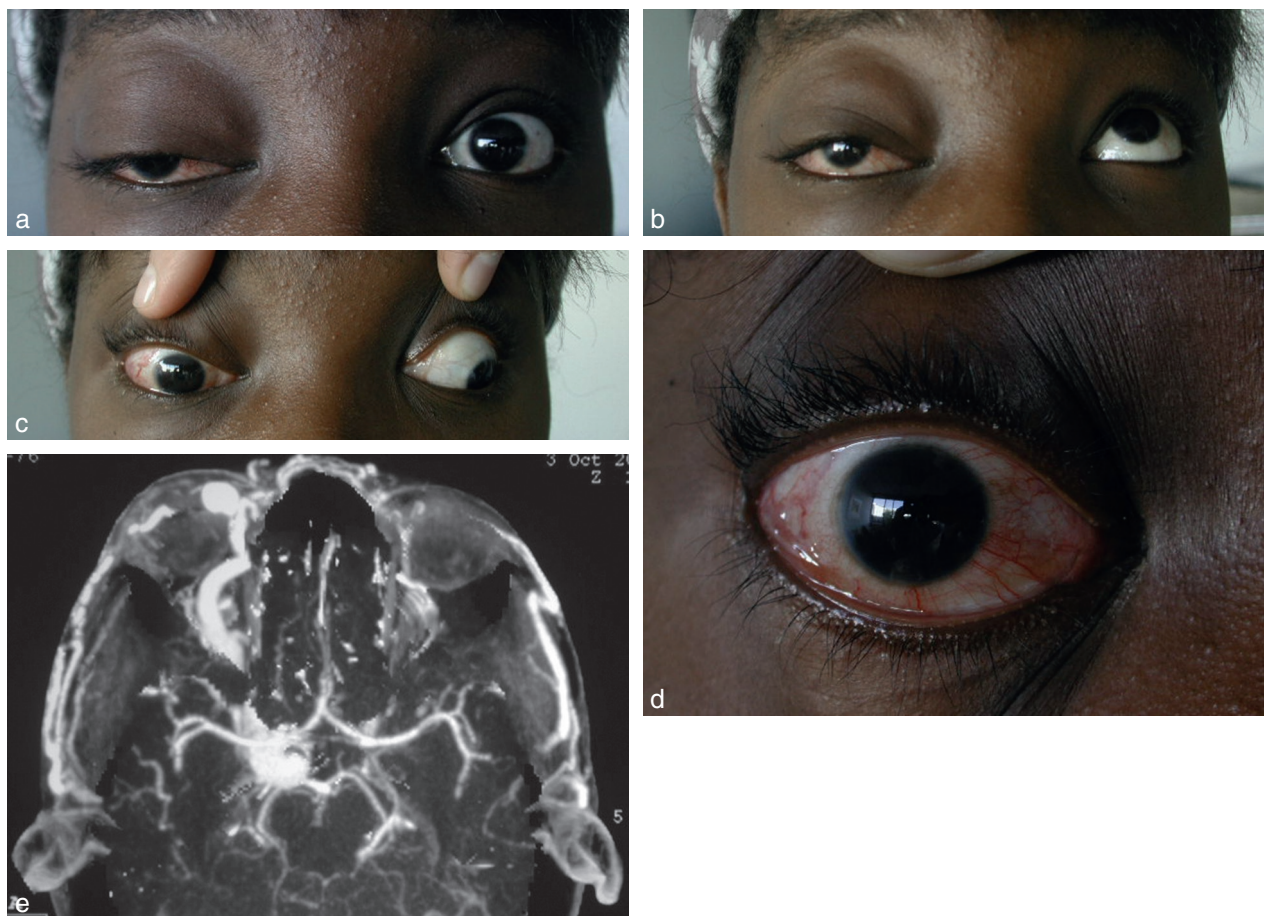
## ● Syndrome de Tolosa-Hunt

Toute ophtalmoplégie récente peut être accompagnée de douleurs, dont l'intensité est variable, les seules exceptions étant la myasthénie et l'ophtalmoplégie progressive extrinsèque qui sont totalement indolores. Le syndrome de Tolosa-Hunt se définit comme une ophtalmoplégie douloureuse, récidivante, corticostensible provoquée par une lésion d'origine supposée inflammatoire située dans le sinus caverneux, plus rarement à l'apex, souvent visible par la neuro-imagerie. Le syndrome de Tolosa-Hunt est une entité qui doit être retenue avec beaucoup de prudence, les diagnostics différentiels étant nombreux : sarcoïdose, lymphome, tumeur, anévrisme, malformations artérioveineuses, métastases,



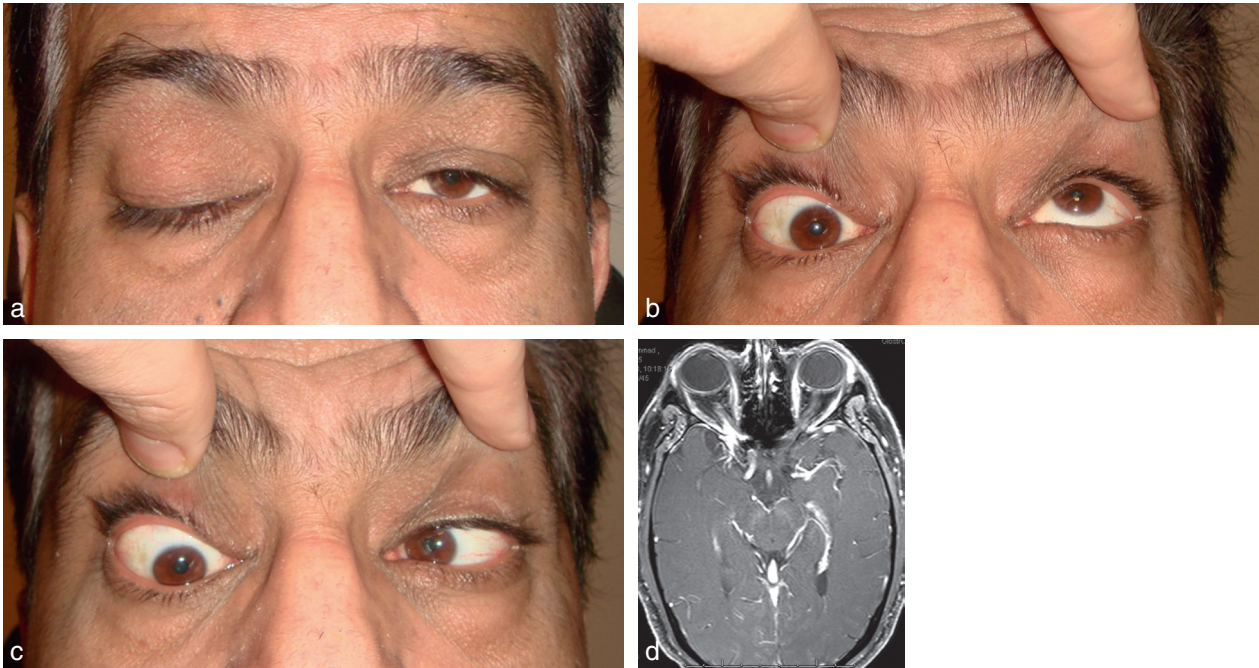


► **Figure 15.25** Atteinte de plusieurs nerfs oculomoteurs par un méningiome compressif dans le sinus caverneux droit. Paralysie du VI droit, visible dans le regard vers la droite (a). En position primaire, il existe un ptosis droit (b), associé à un déficit d'élévation du globe (c). Coupe axiale en IRM, avec injection de contraste, montrant un aspect typique de méningiome du sinus caverneux (d).



► **Figure 15.26** Fistule carotidocaverneuse post-traumatique, responsable d'un ptosis, d'une exophthalmie et d'une hypotropie de l'œil droit (a), accompagnée de troubles globaux de la motilité oculaire (b-d). Il existait une artérialisation des veines épisclérales, caractéristique (d). Visualisation de la fistule carotidocaverneuse en angio-scanner et de la dilatation majeure de la veine ophtalmique droite (e).





► **Figure 15.27** Inflammation orbitaire apicale dans un contexte de douleurs orbitaires accompagnant une ophtalmoplégie dans le territoire du III droit (a, b) et du VI droit (c). IRM axiale (d), séquences en T1 avec injection de gadolinium, après suppression de la graisse, montrant une prise de contraste au niveau de l'apex orbitaire droit.

etc. Une corticothérapie peut avoir un effet temporairement favorable, mais en retardant le diagnostic. Le diagnostic de syndrome de Tolosa-Hunt est un diagnostic d'élimination.

### ● Apoplexie hypophysaire

Une tumeur hypophysaire peut se compliquer d'une hémorragie intratumorale, parfois inaugurale, qui définit l'apoplexie pituitaire. Il s'agit d'une urgence majeure, le tableau clinique associant une ophtalmoplégie par atteinte de plusieurs nerfs crâniens et des céphalées sévères en rapport avec une hémorragie sous-arachnoïdienne. Une baisse visuelle ainsi qu'une insuffisance endocrinienne peuvent faire partie de la présentation. La neuro-imagerie, effectuée en urgence, confirme le diagnostic. Une intervention neurochirurgicale est souvent nécessaire, après une corticothérapie intraveineuse et, le cas échéant, une rééquilibration endocrinienne.

Dans la fissure orbitaire, une atteinte multiple des nerfs crâniens (figure 15.27) a une symptomatologie similaire à l'atteinte du sinus caverneux, hormis l'épargne du V2. Une atteinte associée du nerf optique oriente vers une lésion à l'apex orbitaire, dont l'étiologie peut être tumorale, infectieuse, inflammatoire.

### ● Syndromes de Guillain-Barré et de Miller-Fisher

Le syndrome de Guillain-Barré est une neuropathie ascendante aréflexique s'associant à une atteinte possible des paires crâniennes. Les troubles oculomoteurs sont souvent complexes [4]; ils affectent les deux globes oculaires, l'atteinte pupillaire étant fréquente. L'atteinte des muscles oculomoteurs ou un ptosis peuvent être

inauguraux, y compris de manière unilatérale. Le syndrome de Miller-Fisher est une variante du syndrome de Guillain-Barré, se définissant par la triade ataxie, aréflexie et ophtalmoplégie. Le diagnostic est étayé par la ponction lombaire (dissociation albumino-cytologique) et l'électromyographie qui peuvent être normales aux stades débutants de la maladie. Une atteinte infectieuse est souvent constatée dans les semaines qui précèdent la survenue de ces deux syndromes, avec un rôle probable de *Campylobacter jejuni*. Des anomalies immunologiques sont fréquemment mises en évidence dans ces deux pathologies (ainsi que dans une troisième pathologie apparentée, l'encéphalopathie de Bickerstaff). Des anticorps antigangliosides, de type anti-GQ1b sont détectés dans 90 % des cas de syndrome de Miller-Fisher, mais aussi dans les syndromes de Guillain-Barré (surtout s'il existe une participation oculomotrice). Pour cette raison, il peut être licite de rechercher la présence anticorps anti-GQ1b lors de toute ophtalmoplégie inexplicable. Le pronostic est conditionné par la possible insuffisance respiratoire aiguë par paralysie des muscles respiratoires (nécessitant un traitement par corticoïdes, plasmaphérèse ou immunoglobulines intraveineuses) et les complications ultérieures liées à la réanimation.

### Références

- [1] Volpe NJ, Lee AG. Do patients with neurologically isolated ocular motor cranial nerve palsies require prompt neuroimaging? *J Neuroophthalmol* 2014; 34 : 301-5.
- [2] Cornblath WT. Diplopia due to ocular motor cranial neuropathies. *Continuum (Minneapolis)* 2014; 20 : 966-80. 4 Neuro-ophthalmology).
- [3] Tamhankar MA, Bioussé V, Ying GS, et al. Isolated third, fourth, and sixth cranial nerve palsies from presumed microvascular versus other causes : a prospective study. *Ophthalmology* 2013; 120 : 2264-9.
- [4] Teener JW. Miller Fisher's syndrome. *Semin Neurol* 2012; 32 : 512-6.

# Pathologie palpébrale en neuro-ophtalmologie

D. Miléa

Une atteinte palpébrale (ptosis, rétraction palpébrale, blépharospasme) peut être une **manifestation clinique isolée** ou alors s'intégrer dans un tableau orbitaire ou neuro-ophtalmologique plus complexe, conditionnant la stratégie du bilan.

L'examen palpébral évalue la position de chaque paupière (**ptosis** ou, au contraire, **rétraction palpébrale**). La **mesure de la fonction du releveur de la paupière** aide à distinguer un ptosis aponévrotique (la fonction est relativement conservée) d'un ptosis neurogène ou myopathique (la fonction du muscle est réduite). Elle se quantifie en mesurant la course du bord inférieur de la paupière, entre la position palpébrale dans le regard vers le bas et le regard maximal vers le haut. Un pli palpébral supérieur haut est un argument supplémentaire en faveur d'un ptosis aponévrotique. L'examen d'un ptosis inclut la recherche d'une fatigabilité (aggravation du ptosis, après maintien prolongé du regard vers le haut), d'un signe de Cogan (sursaut du bord inférieur d'une paupière ptotique lors du passage de l'œil d'une position de regard vers le bas vers la position primaire) et d'une faiblesse des orbiculaires qui sont des arguments cliniques importants en faveur d'une myasthénie oculaire. L'examen palpébral recherche également des mouvements palpébraux anormaux (myoclonies des orbiculaires, blépharospasme) ou encore une asynergie oculopalpébrale dans le regard vers le bas (dans une dysthyroïdie).

## Ptosis

La position de la paupière supérieure est assurée par la fonction du releveur de la paupière supérieure (innervé par le III), avec une participation plus réduite du muscle frontal (innervé par le VII) et du muscle de Müller (innervé par la chaîne sympathique). Une atteinte des structures cérébrales centrales (aires corticales, structures mésencéphaliques) peut être responsable de ptosis qui est alors rarement isolé. Le plus souvent, un ptosis est la conséquence d'une lésion aponévrotique, musculaire ou neurogène. La mesure d'un ptosis se fait en quantifiant la fente palpébrale de chaque côté, après avoir bloqué le muscle frontal (dont la contraction compensatrice peut masquer/réduire un ptosis).

### ● Ptosis neurogène

Un ptosis acquis, indolore, d'installation brutale, oriente vers une possible cause neurogène, comme un syndrome de Claude-Bernard-Horner (**figure 15.28**), une paralysie de la troisième paire crânienne et, plus rarement, d'autres atteintes centrales [1]. Dans une paralysie du III, le ptosis est exceptionnellement isolé ; il peut être bilatéral en cas d'atteinte nucléaire (par atteinte du noyau caudé, unique dans le complexe nucléaire du III). Des pathologies extrapyramidales (maladie de Parkinson, paralysie supranucléaire progressive) peuvent s'accompagner d'un déficit de l'ouverture

volontaire des paupières (« apraxie de l'ouverture palpébrale », mais ce n'est pas un ptosis). Cette pathologie est différente du blépharospasme (due à une contraction excessive des muscles orbiculaires) qui peut néanmoins s'intégrer dans ces pathologies extrapyramidales.

### ● Ptosis myogène

Un ptosis bilatéral, d'installation progressive, dans un contexte de déficit musculaire oculomoteur, suggère la possibilité d'une pathologie myogène oculaire ou généralisée.

Un ptosis bilatéral, à bascule, variable dans le temps, est une manifestation fréquente d'une **myasthénie oculaire** (**figure 15.29**). Il est alors rarement isolé (s'accompagnant d'une atteinte oculomotrice et/ou des muscles orbiculaires). Plusieurs arguments d'examen clinique (fatigabilité, variabilité dans le temps ou à l'effort, signe de Cogan, réponse au test du glaçon ou au test au Reversol®) orientent le diagnostic, tout en sachant que les différents examens complémentaires (anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine, électromyogramme, etc.) peuvent être faussement négatifs (surtout en cas de formes purement oculaires).



► **Figure 15.28** Syndrome de Claude-Bernard-Horner gauche, associant un myosis et un ptosis modéré, incomplet, par atteinte du muscle de Müller.



► **Figure 15.29** Myasthénie oculaire, se manifestant par une atteinte simulant une atteinte du III gauche. Le muscle frontal compense un ptosis (qui est en réalité bilatéral, mais prédominant à gauche).



Le ptosis fait partie et peut inaugurer une **ophtalmoplégie externe progressive** dans le cadre d'une cytopathie mitochondriale; il est dans ce cas habituellement bilatéral, mais peut être asymétrique. Une atteinte globale des muscles oculomoteurs s'y associe le plus souvent. L'intégrité de la motilité pupillaire et la faiblesse fréquente des muscles orbiculaires sont deux arguments de grande valeur en faveur de l'origine musculaire du déficit palpébral. D'autres déficits peuvent être associés au tableau de cytopathie mitochondriale : cardiopathie (trouble de conduction auriculoventriculaire), rétinopathie pigmentaire, ataxie, surdité de perception (syndrome de Kayrnes-Sayre). La biopsie musculaire permet d'en affirmer le diagnostic.

La **dystrophie musculaire oculopharyngée**, pathologie autosomique dominante, peut avoir comme manifestation inaugurale un ptosis (figure 15.30), volontiers isolé et bilatéral, ainsi qu'une dysphagie, apparaissant vers la quarantaine. La motilité oculaire est peu touchée, tardivement, et la diplopie est rare (en raison du caractère global de l'atteinte). Le diagnostic se fait grâce à la biologie moléculaire, sur un prélèvement sanguin.

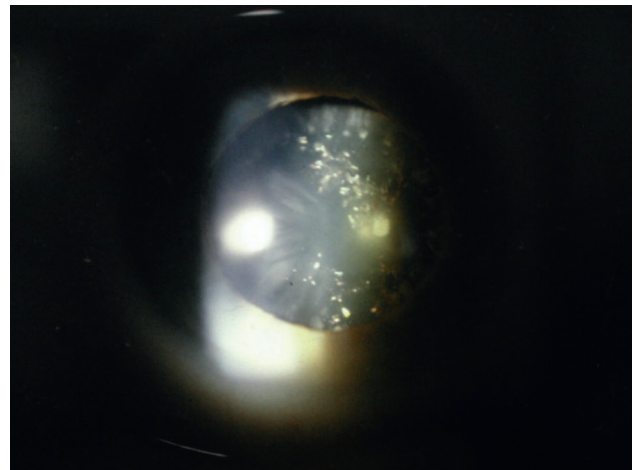
La **dystrophie myotonique** (maladie de Steinert) est une pathologie musculaire autosomique dominante. Elle peut s'accompagner d'un ptosis modéré, bilatéral, alors que la motilité oculaire n'est que très rarement cliniquement affectée. Cliniquement, les patients accusent un déficit de relaxation musculaire (myotonie) après une contraction volontaire. Le faciès caractéristique de ces patients témoigne de l'atteinte musculaire, comme par exemple des muscles temporaux. Il existe également un déficit des orbiculaires, responsable d'une possible kératopathie d'exposition en secteur inférieur. La cataracte, d'installation précoce, a un aspect typique, avec présence d'opacités cristalliniennes polychromes (figure 15.31). Le pronostic est dicté par l'atteinte cardiaque, parfois responsable de blocs auriculoventriculaires.

### ● Ptosis aponévrotique ou « involutif »

Il résulte d'une atteinte (mécanique, dégénérative, etc.) de l'aponévrose du releveur de la paupière supérieure. Il s'agit de la cause la plus fréquente de ptosis acquis



► **Figure 15.30** Dystrophie oculopharyngée, pathologie autosomique dominante, associant un ptosis bilatéral et une dysphagie, d'installation habituellement tardive (après l'âge de 40 ans).



► **Figure 15.31** Cataracte typique, d'installation précoce, dans une maladie de Steinert.

chez l'adulte. Cliniquement, la fonction du releveur de la paupière supérieure est relativement conservée et il existe souvent un amincissement cutané pré-tarsal et un déroulement excessif de la paupière lors du regard vers le bas. Les antécédents peuvent être marqués par la notion de traumatisme ou de chirurgie oculaire, d'œdème palpébral, de port et manipulation de lentilles rigides, d'usage prolongé de corticoïdes par voie locale. Dans ce contexte et en absence d'autres signes cliniques, la réalisation d'un bilan à la recherche d'une cause neurogène ou myogène est peu utile.

### ● Ptosis « mécanique »

Il résulte d'un dysfonctionnement de la mobilité palpébrale. L'infiltration palpébrale peut être secondaire à un œdème (affections orbitaires inflammatoires, lésions post-traumatiques) ou à une néoplasie (lymphome, métastases, neurofibrome). Les modifications palpébrales cicatricielles (trachome, brûlures, etc.) peuvent s'intégrer dans ce chapitre.

### ● Ptosis congénital

C'est une entité à part qui résulte le plus souvent d'une anomalie musculaire congénitale du releveur de la paupière supérieure. Parfois, une pathologie neurogène (paralysie congénitale du III) en est la cause. Plus rarement, le ptosis congénital peut s'intégrer dans un tableau neuro-ophtalmologique malformatif plus complexe, comme le syndrome de fibrose congénitale des muscles oculomoteurs, le syndrome de Goldenhar, etc.

## Paralysie faciale

L'ophtalmologiste peut être impliqué dans la prise en charge d'une paralysie faciale, surtout lorsqu'il existe une atteinte du territoire facial supérieur (atteinte périphérique). Le tableau typique associe une asymétrie faciale, par atteinte du territoire facial inférieur (avec un effacement du pli nasogénien, une flaccidité de la joue et une déviation de la bouche du côté sain) et du territoire facial supérieur (effacement des plis frontaux et inoclusion palpébrale par faiblesse des muscles orbiculaires).



La faiblesse de l'orbiculaire peut être mise en évidence par la recherche du signe de Souques qui traduit un défaut d'enfouissement des cils. Le risque majeur de l'inocclusion palpébrale et de l'éctropion paralytique est la survenue d'une kératopathie d'exposition, d'autant que la sécrétion lacrymale est diminuée lors de la paralysie faciale. Les traitements substitutifs par larmes artificielles et par gels sont impératifs afin d'éviter les complications trophiques de la cornée, aggravées en cas d'hypoesthésie par atteinte du tigeau. Plusieurs pathologies neurologiques peuvent provoquer une paralysie faciale, mais aussi dans le diabète. Une forme fréquente est constituée par la paralysie faciale *a frigore*, qui atteint le sujet jeune après une exposition au froid. Le diagnostic différentiel important est la paralysie faciale du zona, identifiable par l'éruption visible au niveau du conduit auditif externe, et qui contre-indique formellement la corticothérapie, fréquemment utilisée en cas de paralysie *a frigore*.

## Rétraction palpébrale

Les causes les plus fréquentes de rétraction palpébrale sont l'ophtalmopathie dysthyroïdienne, le syndrome de Parinaud (signe de Collier) et la compensation d'un ptosis controlatéral. Une rétraction palpébrale isolée peut précéder une pathologie dysthyroïdienne (le plus souvent hyperthyroïdie). Une rétraction palpébrale bilatérale s'associant à un déficit de la verticalité oculaire suggère un dysfonctionnement mésentencéphalique et impose la réalisation d'une imagerie cérébrale. La rétraction palpébrale peut être secondaire à un ptosis controlatéral, par compensation (loi de Hering).

## Blépharospasme et spasme hémifacial

Le blépharospasme est une dystonie le plus souvent idiopathique, acquise, qui affecte les muscles orbiculaires des paupières. Il s'agit d'une affection touchant plus



► **Figure 15.32** Blépharospasme bilatéral sévère, imposant une ouverture manuelle des paupières.

fréquemment les femmes que les hommes, entre 50 et 70 ans. Le blépharospasme est habituellement unilatéral ou asymétrique, au moins au début. L'évolution se fait vers une augmentation de la fréquence du clignement palpébral ainsi que de la longueur de la contracture. Les patients sont souvent gênés, au point d'être handicapés dans leur activité quotidienne (figure 15.32). Le diagnostic est difficile au début, car les signes sont variables et souvent frustrés. L'association d'une contracture des orbiculaires à d'autres contractures musculaires dans le territoire du VII caractérise le spasme hémifacial. Il peut résulter d'une compression du VII dans la fosse postérieure (par une boucle vasculaire, très rarement par une tumeur), ce qui peut justifier la réalisation d'une imagerie cérébrale. L'injection de toxine botulique est actuellement le traitement symptomatique de choix du blépharospasme et du spasme hémifacial, alors que les indications chirurgicales sont de plus en plus rares. Les patients doivent être prévenus des effets secondaires, mais réversibles, de la toxine botulique (diplopie, ptosis).

### Référence

[1] Ahmad K, Wright M, Lueck C. Ptosis. Pract Neurol 2011 ; 11 : 332-40.

## Prise en charge orthoptique d'une paralysie oculomotrice

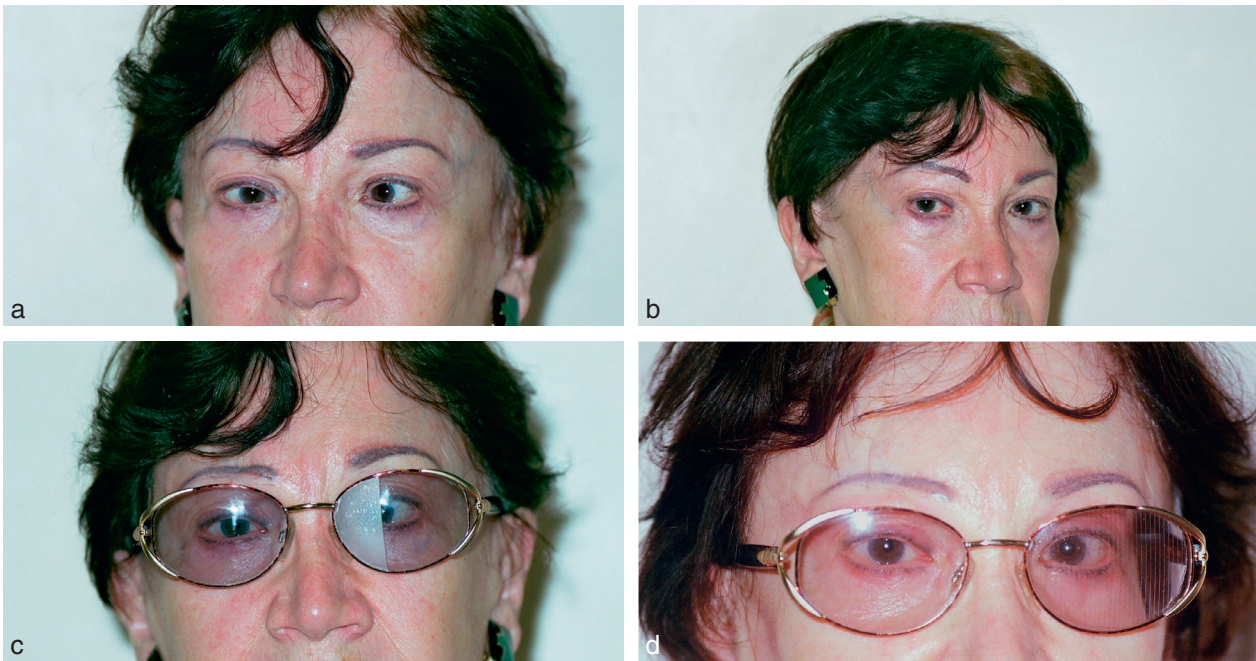
G. Müller

La prise en charge orthoptique d'une paralysie oculomotrice fait appel à plusieurs méthodes thérapeutiques palliatives, avec pour objectifs :

- supprimer la diplopie ;
- réduire l'attitude compensatrice de la tête ;
- lutter contre les contractures secondaires avec risque d'évolution vers la fibrose des muscles synergiques et antagonistes.

## Correction prismatique

La correction prismatique peut supprimer la diplopie et rétablir la fusion en position primaire, en privilégiant la vision de loin et le regard vers le bas. Elle permet également d'éviter ou atténuer une attitude compensatrice de la tête (figure 15.33) [1].



► **Figure 15.33** Prise en charge orthoptique d'une paralysie du VI gauche.

a. De face, nette déviation en ésoptropie de l'œil gauche avec diplopie homonyme.

b. Attitude compensatrice de la tête tournée du côté de l'atteinte (vers la gauche).

c. À la phase aiguë, mise en place d'un large secteur nasal antidioplique devant l'œil gauche parétique pour supprimer la diplopie en position primaire et éviter l'attitude compensatrice de la tête.

d. Après stabilisation de l'angle de déviation, substitution du secteur nasal par un Press-On® de 15 dioptries base temporale sur l'œil gauche (suppression de la diplopie en position primaire et dans le regard vers le bas).

### ● Évaluation de la puissance prismatique (figure 15.34)

- Faire fixer par le patient un point lumineux de loin, regard en position primaire (de face).
- Interposer un verre rouge, de préférence devant l'œil dévié (susceptible de neutralisation).
- Compenser la diplopie à l'aide d'une règle de prismes de Berens, placée devant l'œil dévié (arête dans le sens de la déviation = base dans le sens de la lumière rouge), l'association d'une composante horizontale et verticale, assez fréquente, peut être corrigée par un prisme oblique résultant.



► **Figure 15.34** Évaluation de la puissance prismatique d'une diplopie verticale à l'aide du verre rouge et d'une barre de prismes verticaux de Berens chez une patiente avec une atteinte du muscle oblique supérieur gauche.

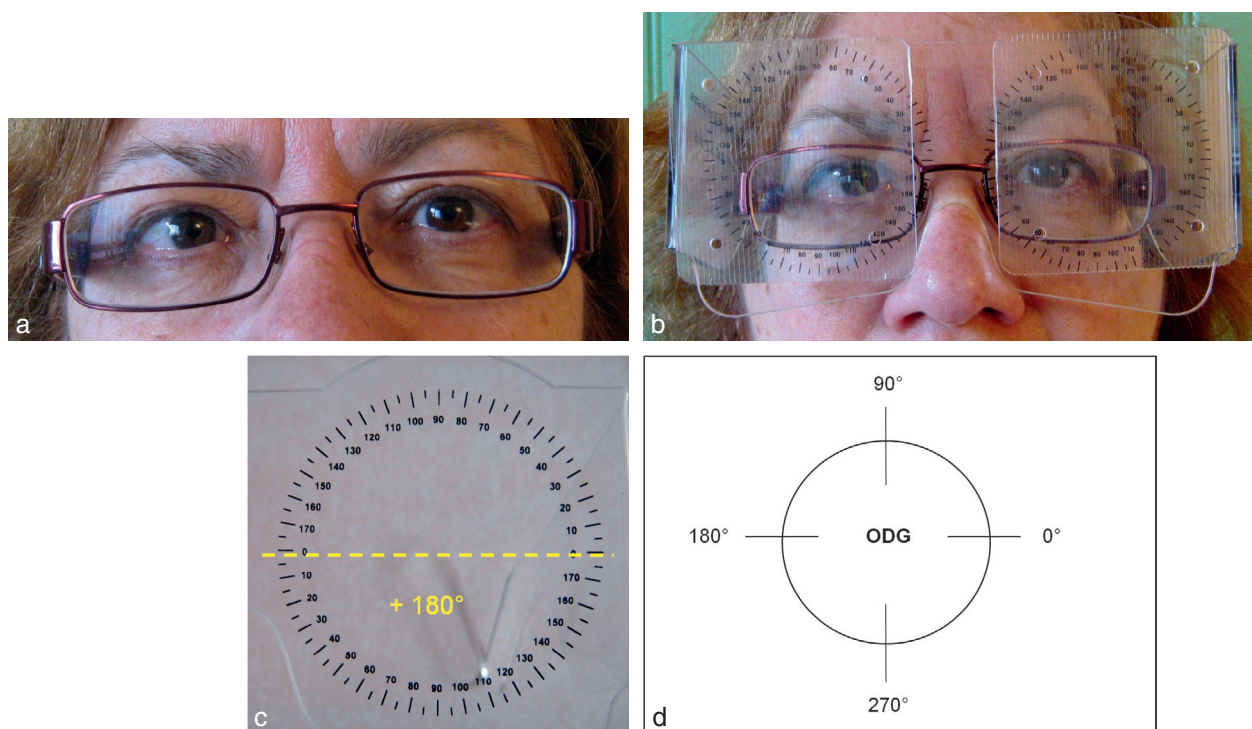
- Retirer le verre rouge (dissociant) et diminuer progressivement la puissance des prismes jusqu'à l'obtention de la correction prismatique minimale supprimant la diplopie.
- Vérifier si la correction prismatique minimale convient en vision de près, surtout dans le regard vers le bas.
- Avant d'établir la prescription des prismes, il est conseillé de réaliser une séance d'essai prismatique pour mettre le patient en situation pendant 1 à 2 heures et évaluer son adaptation à cette nouvelle situation visuelle.

### ● Indications

Dans les atteintes récentes, il est de règle d'utiliser des prismes autoadhésifs de Fresnel (de type Press-On®). Il est utile de prescrire la puissance maximale supportée devant l'œil paralysé (sauf en cas de fixation spontanée de l'œil paralysé), afin d'éviter d'accroître les hyperactions secondaires et le trouble de fausse localisation (voir figure 15.33d) [2]. Les puissances maximales tolérées sont d'environ 15 à 20 dioptries par œil. Au-delà, l'effet pénalisant induit par le prisme risque de favoriser la neutralisation au détriment de la fusion. Les lunettes transparentes de Gracis, adaptables par-dessus les verres correcteurs du patient, sont parfaitement indiquées pour la réalisation d'un essai de prisme (figure 15.35a et b), leurs graduations permettent un bon ajustement de l'axe du prisme autoadhésif (figure 15.35c et d). Ce type de correction prismatique a de nombreux avantages, mais aussi des inconvénients (tableau 15.7) [3].

Dans les atteintes plus anciennes, lorsque l'angle de déviation est stable et peu important, il est possible d'effectuer une correction prismatique incorporée dans les verres des lunettes, répartie sur les deux yeux afin de conserver un équilibre harmonieux de la monture (maximum de tolérance : 10 à 15 dioptries par œil).





**Figure 15.35** Réalisation d'un essai de prisme autoadhésif à l'aide des lunettes transparentes de Gracis.  
a. Paralyse récente du VI droit avec diplopie homonyme.  
b. Essai de prisme autoadhésif de 12 dioptries base temporale sur œil droit et gauche (ODG) permettant de rétablir la fusion en position primaire.  
c. Les graduations facilitent le repérage de l'axe du prisme (un prisme se positionne sur 360° selon le schéma TABO, il faut donc ajouter 180° lorsque l'axe du prisme se situe dans la partie inférieure des lunettes de Gracis).  
d. Le schéma TABO est un référentiel utilisé en lunetterie pour déterminer la position de l'axe d'un prisme selon sa base.

**Tableau 15.7**  
**Avantages et inconvénients des corrections prismatiques de type Press-On®**

<b>Avantages</b>	Matériel léger, de faible épaisseur
	Permet la correction de déviations importantes
	Possibilité d'une correction prismatique sectorielle (cas des incomitances loin/près ou haut/bas)
	Facilement modifiable et à moindre coût selon l'évolution de l'atteinte
<b>Inconvénients</b>	Nécessite un support optique (pose sur la face postérieure du verre)
	Effet pénalisant, baisse d'acuité visuelle (maximum de tolérance de 15 à 20 dioptries par œil entraînant une baisse de l'acuité visuelle d'environ 4/10)
	Matériau de courte viabilité (<6 mois)
	Nécessité d'un suivi régulier en phase de récupération afin de diminuer la puissance des prismes et éviter la stagnation de l'angle de déviation

En cas de fortes amétropies associées et corrigées par des verres sphériques, un décentrement optique induisant un effet prismatique peut être envisagé (tableau 15.8).

Dans les atteintes congénitales avec décompensation tardive (par exemple du nerf trochléaire), une aide prismatique minimale permet souvent de retrouver un équilibre fusionnel.

Les causes d'échec de correction prismatique sont nombreuses (tableau 15.9).

**Tableau 15.8**  
**Décentrement d'un verre sphérique en fonction de l'amétropie et de la déviation pour créer un effet de prisme**

Dévi	Amétropie	Myopie	Hypermétropie
Esotropie		Interne OD-OG	Externe OD-OG
Exotropie		Externe OD-OG	Interne OD-OG
Hypertropie droite ou Hypotropie gauche		Supérieur OD Inférieur OG	Inférieur OD Supérieur OG
Hypertropie gauche ou Hypotropie droite		Inférieur OD Supérieur OG	Supérieur OD Inférieur OG

OD : œil droit ; OG : œil gauche.

**Tableau 15.9**  
**Principales causes d'échec d'une correction prismatique**

- Déviation trop importante (angle > 35 à 40 dioptries)
- Champ de fusion insuffisant
- Atteintes de plusieurs muscles oculomoteurs
- Forte incomitance ou grande variabilité de la déviation en position primaire
- Cyclodéviation non compensée (fréquente dans les atteintes bilatérales du IV)
- Trouble sensoriel associé (correspondance rétinienne anormale, amblyopie, forte neutralisation, nystagmus)
- Non tolérée par le patient (vertiges, nausées, céphalées, troubles de localisation...)



## Secteurs antidioplopiques

L'occlusion sectorielle est réalisée à l'aide d'un adhésif opaque (Filmomat®) apposé sur la face postérieure du verre de lunettes, permettant ainsi de supprimer la zone de diplopie (voir [figure 15.33c](#)).

La mise en place de secteurs antidioplopiques permet également :

- le maintien de la fusion dans certaines directions du regard en cas d'atteinte oculomotrice limitée ([figure 15.36](#));
- d'éviter une attitude compensatrice de la tête ([figure 15.36](#));
- une adaptation en fonction de l'évolution de la paralysie oculomotrice;
- l'utilisation en complément d'une aide prismatique [4].

## Occlusion totale

L'occlusion totale monoculaire permet de supprimer la diplopie, surtout au stade initial de la paralysie oculomotrice. Plus tard, l'occlusion monoculaire totale est envisageable surtout en cas d'échec des prismes et des secteurs antidioplopiques. L'occlusion totale peut s'effectuer par un pansement occlusif (de type Opticlude®, Ortopad®) ou par un adhésif opaque appliqué sur la totalité du verre (de type Filmomat®) :

- soit uniquement de l'œil paralysé pour éviter les contractions secondaires et les troubles de fausse localisation;
- soit en alternance sur les deux yeux avec une durée d'occlusion de l'œil sain minimale pour ne pas accroître les hyperactions secondaires. Une occlusion de quelques heures par jour de l'œil non atteint est suffisante pour :
  - maintenir une certaine fonctionnalité optomotrice de l'œil atteint,

- lutter contre l'installation d'une neutralisation de l'œil parétique lorsque la récupération d'une zone de fusion est prévisible,
- éviter l'installation d'une amblyopie chez l'enfant.

L'occlusion totale est un moyen de dernière intention et le retour aux autres méthodes palliatives est à envisager dès que possible.

## Traitement orthoptique

L'apport de l'orthoptie est essentiel dans la prise en charge d'une paralysie oculomotrice, non seulement pour le bilan initial, mais aussi pour le suivi évolutif et la mise en place d'une rééducation. Le but de la rééducation est de :

- lutter contre la neutralisation de l'œil parétique s'il existe une zone de fusion;
- maintenir et essayer d'étendre cette zone de fusion;
- améliorer les vergences;
- stimuler le muscle parétique par des exercices d'oculomotricité uniquement pendant la phase de régression de la paralysie oculomotrice. La pratique d'une telle rééducation à la phase séquellaire est très discutable, car elle risque d'augmenter les hyperactions secondaires [5].

## Indications

Les moyens et les indications de la prise en charge orthoptique des paralysies oculomotrices ne sont pas univoques, étant parfois très discutés [6]. À la phase aiguë, la prise en charge orthoptique idéale se fait par la mise en place d'un prisme, si la déviation oculaire est inférieure à 40 dioptries. L'utilisation de secteurs antidioplopiques peut être une alternative ou un complément à l'aide prismatique. Un traitement orthoptique par exercices oculomoteurs peut être proposé dans les stades initiaux de la paralysie, en phase de récupération. Si en revanche, la déviation est trop grande pour permettre la mise en place d'un prisme, une occlusion monoculaire complète, de l'œil atteint ou alternée, permet de diminuer les phénomènes de contracture musculaire secondaire. Les indications de ces moyens palliatifs dépendent beaucoup de leur tolérance par le patient. Ils ne doivent pas aller à l'encontre d'une perspective chirurgicale [7].

### Références

- [1] Tapiero B. Le traitement médical des paralysies oculomotrices. Cahiers de sensorio-motricité FNRO, XXIV<sup>e</sup> Colloque de Nantes; 1999; p. 137–46.
- [2] Lebranchu P. Le point zéro dynamique (dans l'espace, position primaire, torticolis et fixation). Cahiers de sensorio-motricité. FNRO Éditions; 2015, p. 73–7.
- [3] Flanders M, Sarkis N. Fresnel membrane prisms : clinical experience. Can J Ophthalmol 1999; 34 : 335–40.
- [4] Horowitz G. Les secteurs et la diplopie. Journal Français d'Orthoptique 1993; 25 : 201–4.
- [5] Jeanrot N, Bezat L. Déséquilibre oculomoteur et prismation. Journal Français d'Orthoptique 2001; 33 : 19–23.
- [6] Von Noorden GK. Binocular vision and ocular motility. 6th ed. Mosby; 2002.
- [7] Pêchereau A. Histoire naturelle des paralysies oculomotrices. Cahiers de sensorio-motricité FNRO, XXIV<sup>e</sup> Colloque de Nantes; 1999. p. 37–40.



► **Figure 15.36** Mise en place d'un secteur antidioplopique dans un déficit de l'élévation gauche.

a. Attitude compensatrice de la tête penchée en arrière chez une patiente qui présente un déficit de l'élévation de l'œil gauche suite à une fracture du plancher de l'orbite gauche avec incarceration. b. Pose d'un secteur supérieur devant l'œil gauche afin de supprimer la diplopie dans le regard vers le haut et éviter l'attitude compensatrice de la tête.

## Chapitre 16

# Pathologies oculomotrices centrales

## Paralysies et troubles oculomoteurs centraux

C. Pierrot-Deseilligny, C. Tilikete

Les circuits oculomoteurs sont très étendus et multiples dans le système nerveux central depuis le cortex cérébral, commandant les mouvements oculaires, jusqu'aux noyaux oculomoteurs du tronc cérébral, exécutant ces mouvements (voir chapitre 14). Une atteinte du contrôle central des mouvements oculaires peut se manifester par une paralysie, un ralentissement, un défaut d'initiation, un défaut d'amplitude ou de direction. Ce sont surtout les atteintes du tronc cérébral, où ces différents circuits convergent et se trouvent rassemblés, qui sont responsables de déficits visibles cliniquement [1]. Il est utile de connaître la sémiologie de certains de ces syndromes dont la topographie lésionnelle est très précise. Lors d'une atteinte du tronc cérébral, on peut observer des paralysies infranucléaires (fasciculaires des nerfs), nucléaires, internucléaires et supranucléaires [2]. Dans les atteintes corticales, on observe essentiellement une apraxie oculomotrice. Les paralysies oculomotrices centrales sont le plus souvent binoculaires, sauf dans le cas d'une atteinte infranucléaire et dans l'ophtalmoplégie internucléaire. Dans les atteintes infranucléaires, tous les mouvements oculaires sont atteints (saccades, poursuite et réflexe oculocéphalique ou ROC). Dans les atteintes horizontales nucléaires et internucléaires, tous les mouvements oculaires sont atteints sauf la convergence qui est préservée. Dans les atteintes supranucléaires, les saccades sont atteintes, alors que les mouvements lents (poursuite, ROC) sont préservés. Dans l'apraxie oculomotrice, seuls certains types de saccades sont perturbés. D'une manière générale, on observe une paralysie oculomotrice ou un ralentissement des saccades dans les lésions du tronc cérébral et des difficultés d'initiation des mouvements oculaires, notamment des saccades, lors des lésions corticales. Dans les syndromes du tronc cérébral, l'atteinte porte soit sur les mouvements horizontaux, soit sur les mouvements verticaux.

### Syndromes oculomoteurs du tronc cérébral ou du cervelet

Ils sont dus au déficit d'un ou plusieurs types de mouvements oculaires, dans un ou plusieurs sens, et

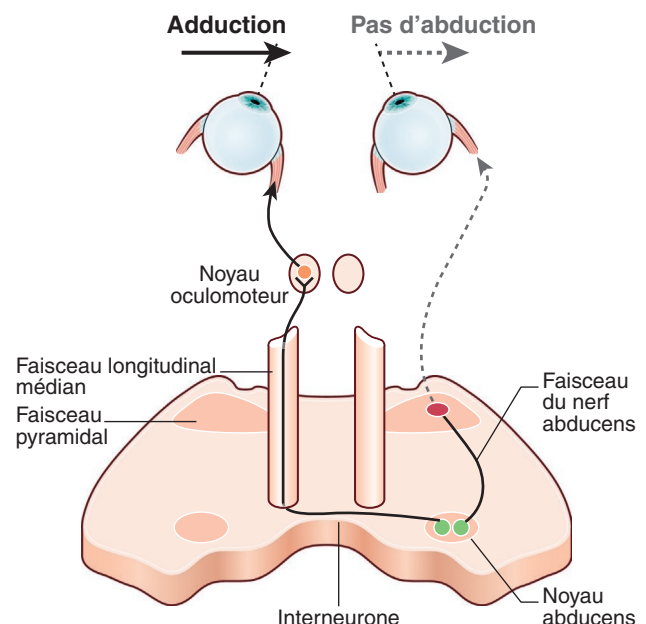
correspondent souvent à une atteinte topographique précise [2]. Ils concernent les mouvements conjugués latéraux ou les mouvements verticaux.

#### ● Mouvements oculaires horizontaux

Une paralysie des mouvements oculaires horizontaux témoigne le plus souvent d'une lésion pontique, sauf l'ophtalmoplégie internucléaire dans laquelle la lésion peut être pontique ou mésencéphalique. Dans tous les cas, la convergence est conservée pour les deux yeux, ainsi que les mouvements verticaux.

#### Paralysie de l'abduction

Quand il existe une paralysie de l'abduction [3] à tous les modes (saccades, ROC) d'origine centrale, accompagnée en général d'une déviation interne du même œil, il s'agit



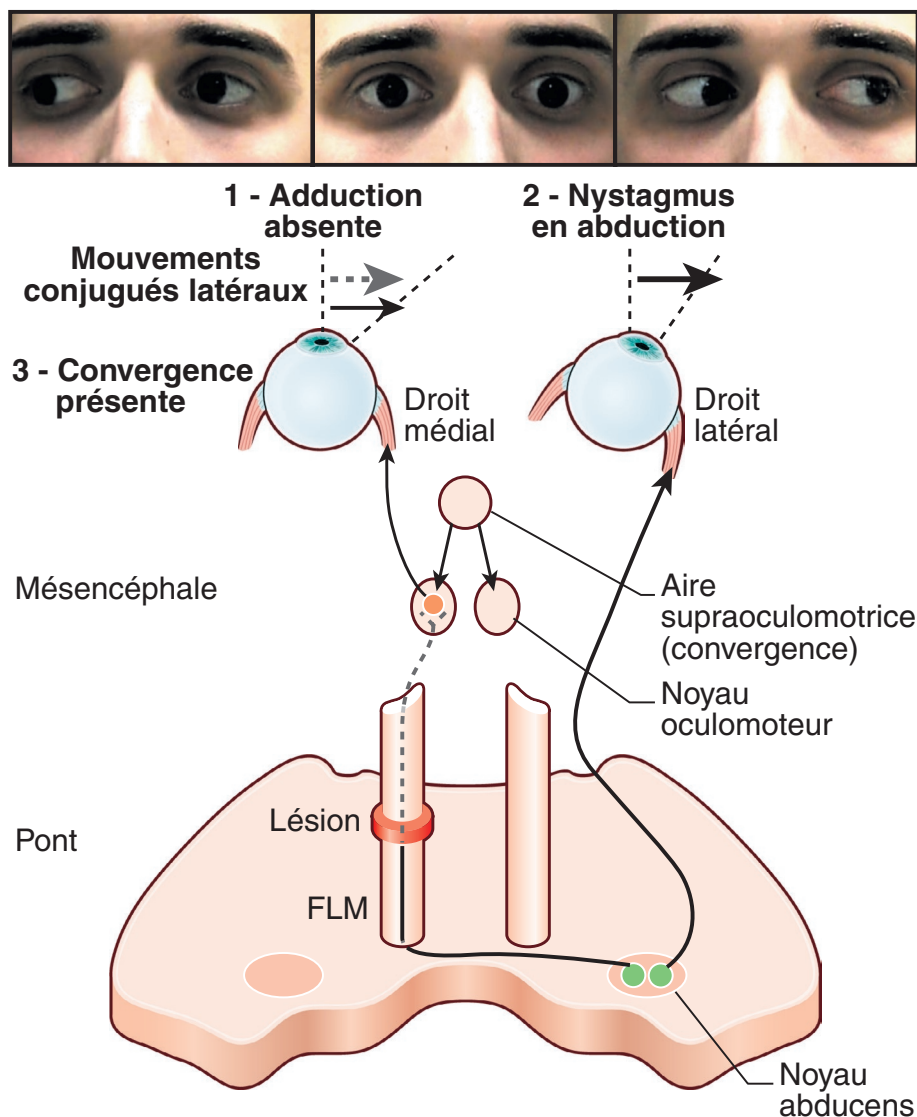
► **Figure 16.1** Paralysie de l'abduction droite par atteinte (en rouge) des fibres fasciculaires intra-axiales du nerf abducens (en arrière ou au contact du faisceau pyramidal). FLM : faisceau longitudinal médian.

d'une atteinte des fibres radiculaires intrapontiques du nerf abducens dans leur trajet entre le noyau abducens et l'émergence du tronc cérébral (figure 16.1). L'atteinte peut rester purement oculomotrice (et ne peut alors être distinguée sémiologiquement d'une atteinte du nerf périphérique); mais, si la lésion est relativement étendue, le syndrome comprend aussi un syndrome pyramidal (hémiparésie) controlatéral (syndrome dit «alterne»). Les étiologies les plus fréquentes des paralysies de l'abduction d'origine centrale sont vasculaires (ischémie ou hémorragie), inflammatoires (sclérose en plaques) ou tumorales.

#### Paralysie de l'adduction

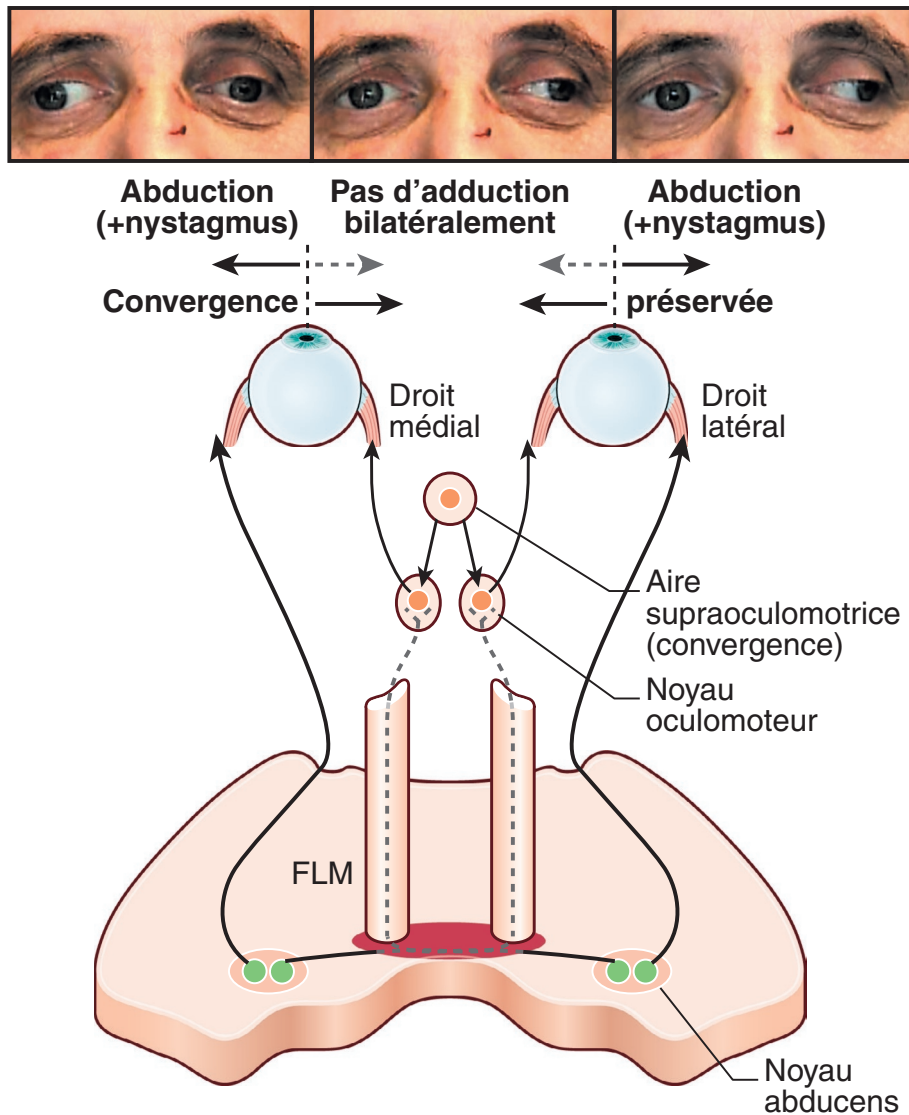
S'il existe une paralysie de l'adduction à tous les modes (y compris lors de la convergence), avec en général une déviation externe du même œil, il peut s'agir d'une atteinte du nerf oculomoteur (III) mais, dans ce cas, d'autres signes d'atteinte du nerf sont associés (voir plus loin). Si l'adduction lors des mouvements latéraux est atteinte de façon isolée (avec conservation de l'abduction et des mouvements verticaux) et si la convergence est préservée, il s'agit d'une ophtalmoplégie internucléaire

(OIN), par atteinte du faisceau longitudinal médian (FLM) ipsilatéral et donc des axones des neurones internucléaires, qui unissent le noyau abducens d'un côté au noyau oculomoteur opposé (figure 16.2). Il existe aussi en général dans l'OIN un nystagmus monoculaire, de l'autre œil, lorsque celui-ci est en abduction. La convergence est préservée dans l'OIN (ainsi que dans les autres syndromes touchant la latéralité oculaire), car ce mouvement est entièrement contrôlé au niveau mésencéphalique. Dans l'OIN unilatérale, on observe parfois une *skew deviation* associée (voir plus loin). L'OIN peut être unilatérale ou bilatérale, avec alors atteinte des deux FLM (proches l'un de l'autre, près de la ligne médiane) (figure 16.3). Les patients atteints d'une OIN bilatérale peuvent présenter une exotropie, un syndrome appelé WEBINO (*wall-eyed bilateral INO*). Lors d'une atteinte bilatérale on observe également souvent un nystagmus vertical battant vers le haut dans le regard en haut. Lors d'une atteinte partielle du FLM, la saccade d'adduction est simplement ralentie. Ce ralentissement est généralement objectivable cliniquement en demandant au patient de réaliser des saccades horizontales. Il peut



► **Figure 16.2 Ophtalmoplégie internucléaire (OIN) unilatérale.**  
En haut, patient présentant une OIN gauche (parésie de l'adduction gauche). En bas, schéma représentant une atteinte du faisceau longitudinal médian gauche (FLM), désactivé (en pointillé), entraînant une OIN gauche.





► **Figure 16.3 Ophtalmoplégie internucléaire (OIN) bilatérale.**

En haut, patient présentant une forme de double OIN avec exotropie (WEBINO). On observe une exotropie gauche en position primaire du regard et une limitation bilatérale de l'adduction. En bas, schéma représentant une atteinte (en rouge) des deux faisceaux longitudinaux médians (FLM), désactivés (en pointillé), aboutissant à une OIN bilatérale.

nécessiter un enregistrement oculomoteur. Chez un sujet jeune, l'OIN est en général due à une sclérose en plaques, alors que, chez un sujet plus âgé, les étiologies vasculaires prédominent.

### Paralysie de la latéralité oculaire

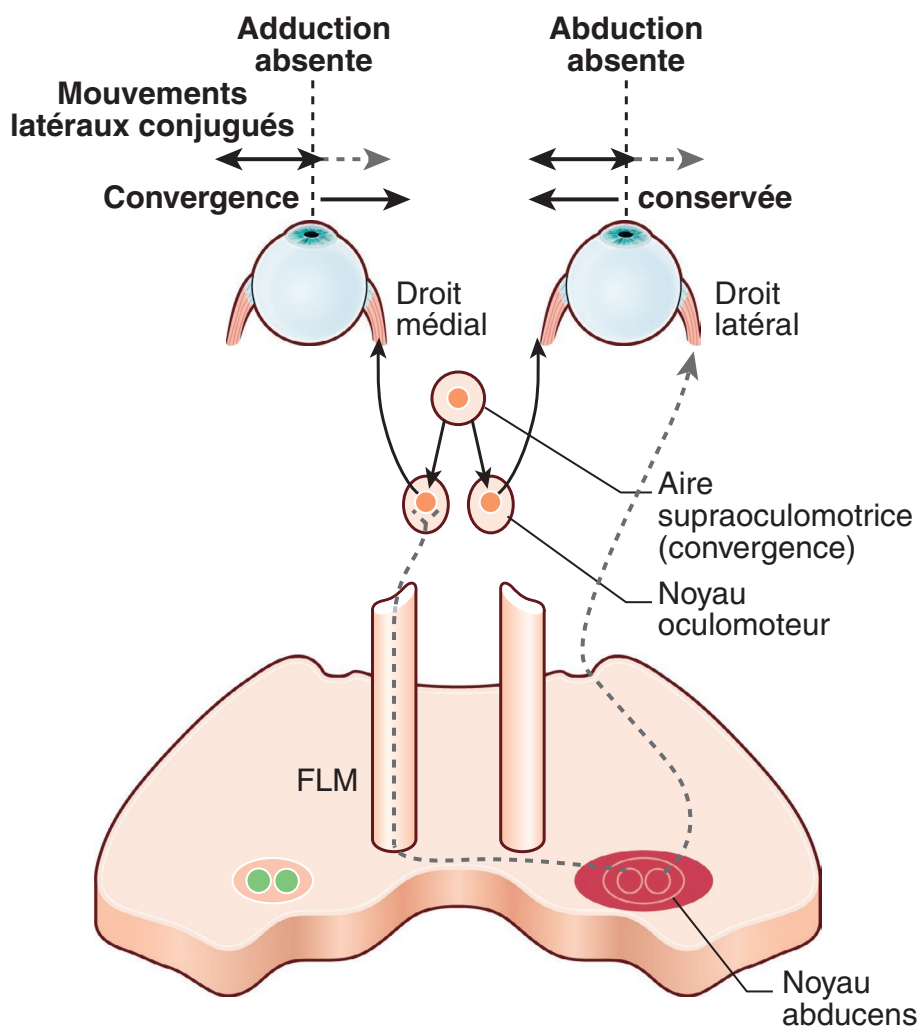
S'il existe une paralysie de l'abduction d'un œil et de l'adduction de l'autre œil (avec préservation de la convergence), il s'agit d'une paralysie de la latéralité oculaire (figure 16.4). Si celle-ci existe à tous les modes (saccades et ROC), le noyau abducens est atteint. Ce syndrome nucléaire du noyau abducens est assez rare, car il suppose une lésion relativement petite (vasculaire ou inflammatoire en général) et limitée au noyau. Une paralysie faciale périphérique du même côté est cependant souvent associée car les fibres radiculaires du nerf facial passent à proximité immédiate du noyau abducens.

Quand il existe une paralysie de la latéralité oculaire dans un sens et une paralysie de l'adduction dans l'autre sens, il s'agit d'un syndrome « un et demi » (figure 16.5) : dans ce cas, un œil ne peut plus bouger latéralement et l'autre ne peut bouger qu'en abduction lors de tous les

mouvements conjugués latéraux, avec habituellement un nystagmus (monoculaire) en abduction. Ce syndrome est moins rare que le précédent et correspond à une atteinte plus étendue dans le tegmentum pontique, touchant à la fois le noyau abducens et le FLM du même côté. Les étiologies inflammatoires, vasculaires et tumorales prédominent.

Enfin, exceptionnellement il peut être observé une paralysie bilatérale de la latéralité oculaire, avec respect de la convergence et des mouvements verticaux (figure 16.6) : la lésion touche la région des deux noyaux abducens, interrompant des deux côtés les deux FLM et les fibres du nerf abducens. Dans ce cas, le syndrome se constitue souvent en deux temps, avec d'abord ophtalmoplégie internucléaire bilatérale (atteinte des deux FLM), puis extension latérale des deux côtés.

Dans ces trois possibilités de paralysie oculomotrice centrale horizontale, l'atteinte peut être supranucléaire, par lésion limitée à la formation réticulaire pontique paramédiane (FRPP) plus ou moins le FLM. Dans ce cas, la paralysie est dite supranucléaire et ne touche que les saccades avec un respect de la poursuite oculaire et du ROC.



► **Figure 16.4** Paralysie de la latéralité oculaire.

Schéma présentant une atteinte du noyau abducens droit, avec impossibilité de l'abduction droite et de l'adduction gauche. FLM : faisceau longitudinal médian; en rouge, la lésion et, en pointillé, les voies désactivées.

### Latéropulsion oculaire et saccadique

Certains patients peuvent présenter une déviation tonique des yeux du côté de la lésion, en position primaire du regard et accentuée par la suppression de la fixation, d'autres une séméiologie dynamique lors des saccades, induisant une hypermétrie des saccades ipsilatérales, une hypométrie des saccades controlatérales et une déviation horizontale des saccades verticales vers le côté de la lésion [4]. Ces syndromes de latéropulsion oculaire ou saccadique sont observés le plus souvent dans le syndrome de Wallenberg ou dans des lésions bulbaire caudales, cérébelleuses inférieures ou du pédoncule cérébelleux supérieur. Ils sont attribués à un trouble oculomoteur d'origine vestibulaire centrale.

### Dysmétries saccadiques

Certains patients peuvent présenter une dysmétrie marquée des saccades, notamment horizontales. L'hypométrie saccadique est fréquente et peu spécifique. Elle est observée notamment dans les lésions cérébelleuses ou des noyaux gris centraux (NGC). Une hypermétrie saccadique témoigne uniquement d'un dysfonctionnement cérébelleux [5].

### ● Mouvements oculaires verticaux

Une paralysie des mouvements oculaires verticaux d'origine centrale témoigne d'une lésion mésencéphalique [1].

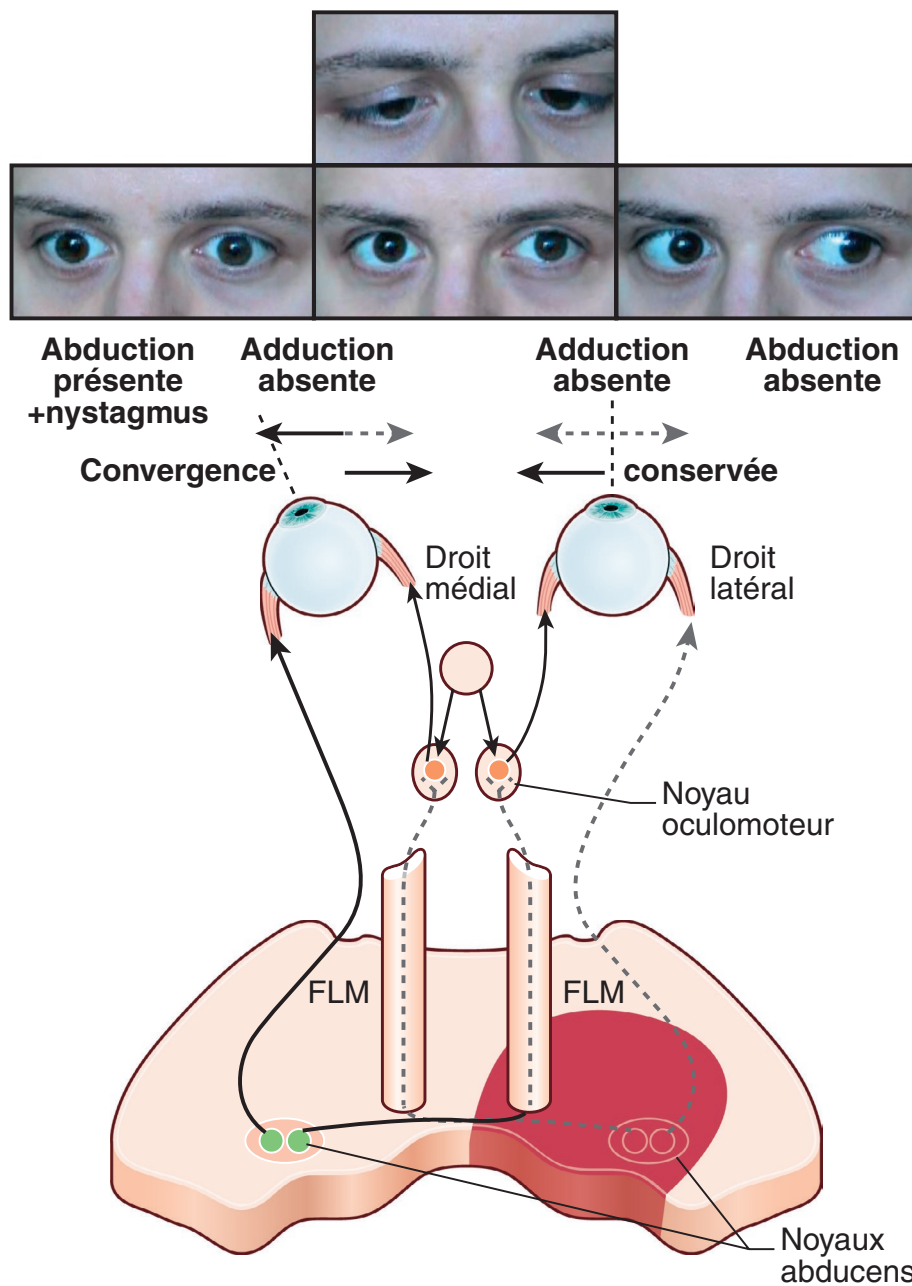
### Syndrome nucléaire du noyau trochléaire

Une atteinte du noyau trochléaire se manifeste par une paralysie dans le territoire du nerf trochléaire controlatéral, classiquement en association à un syndrome de Claude-Bernard-Horner ipsilatéral.

Le syndrome fasciculaire du nerf trochléaire n'existe pas, car le noyau trochléaire est très proche de l'émergence du nerf.

### Syndrome fasciculaire du nerf oculomoteur

Les fibres radiculaires du nerf oculomoteur peuvent être atteintes dans leur trajet intrapédonculaire, entre le noyau oculomoteur et leur émergence du tronc cérébral, en général par une lésion vasculaire : les signes restent purement oculomoteurs si la lésion est petite (avec souvent alors une atteinte seulement partielle du nerf oculomoteur); en cas de lésion plus étendue, il s'associe à d'autres signes neurologiques, c'est-à-dire un syndrome pyramidal (hémiplégie) controlatéral (syndrome de



► **Figure 16.5** Syndrome «un et demi».

En haut, patiente présentant un syndrome «un et demi» droit, avec œil droit paralysé latéralement (abduction et adduction) et atteinte de l'adduction de l'œil gauche. En bas, schéma représentant. En rouge, la lésion atteignant le noyau abducens droit et le faisceau longitudinal (FLM) droit, avec, en pointillé, les voies désactivées.

Weber) ou un syndrome cérébelleux controlatéral (syndrome de Claude) [3].

### Syndrome nucléaire du noyau oculomoteur

Quand il existe une atteinte du nerf oculomoteur sur un œil (avec absence d'élévation, d'abaissement, d'adduction, et présence d'un ptosis et d'une mydriase) et une paralysie isolée de l'élévation de l'autre côté (avec abaissement tonique permanent de cet œil), le noyau oculomoteur est alors atteint, car les fibres des motoneurones du muscle droit supérieur décussent dans ce noyau (figure 16.7) [6]. Cette hypotropie marquée de l'œil controlatéral à la lésion est caractéristique et permet de faire le diagnostic dès l'inspection. Il s'agit souvent d'une lésion vasculaire. Celle-ci est en général petite et peut épargner ou atteindre bilatérale-

ment le noyau de la paupière supérieure ou le noyau d'Edinger-Westphal (pupille), tous deux médians et localisés aux extrémités (inférieure et supérieure) du noyau oculomoteur. Ainsi, en dehors de l'atteinte typique avec ptosis et mydriase ipsilatérale, il existe des variantes de ce syndrome avec absence de ptosis ou ptôse bilatérale, ou encore avec absence de mydriase ou mydriase bilatérale.

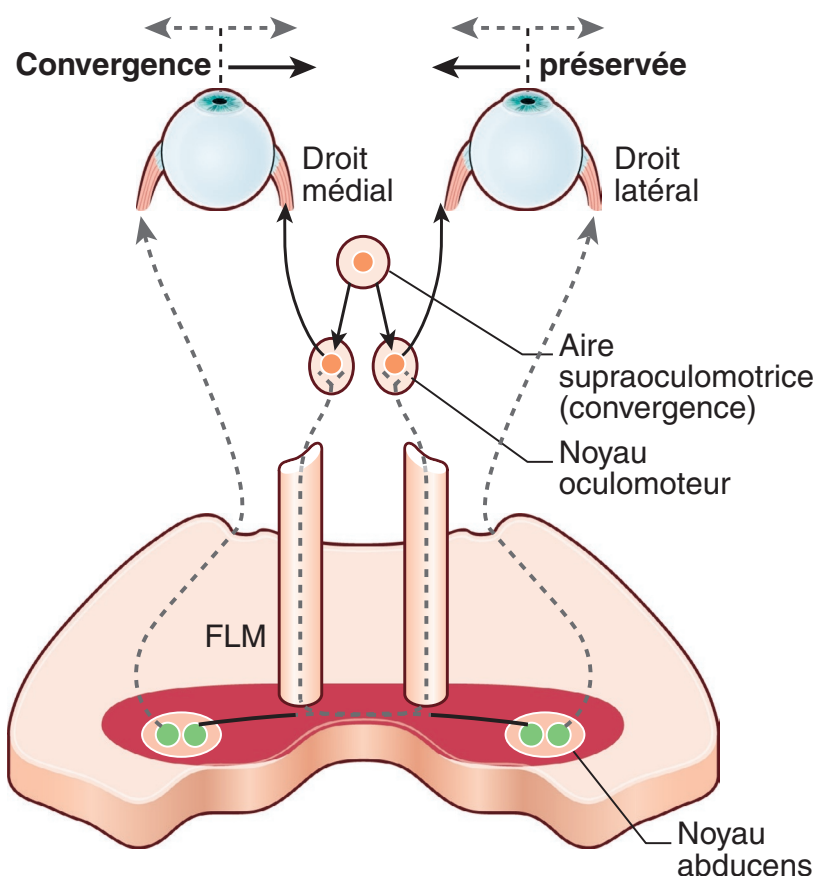
### Syndrome de Parinaud

Dans le cas d'une paralysie des saccades verticales, à la fois vers le haut et le bas, ou le haut seulement, ou le bas seulement, avec respect des ROC verticaux dans tous les cas, il s'agit d'un syndrome de Parinaud. L'atteinte, supranucléaire, est alors située à la jonction mésodiencephalique, où se situent les structures prémotrices





**Absence de mouvements latéraux**



► **Figure 16.6 Paralyse bilatérale de la latéralité oculaire.**

En haut, patient présentant une paralysie bilatérale de latéralité oculaire sur une commande de saccades (photos du haut), ou de RVO (photos du bas), alors que l'adduction en convergence est normale (au centre). Noter aussi une paralysie faciale périphérique gauche. En bas, schéma représentant une atteinte des deux FLM et des deux régions du noyau abducens (en rose), avec, en pointillés, les voies désactivées.

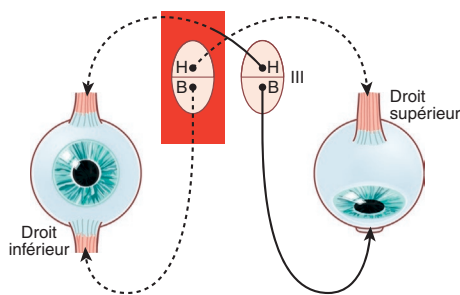
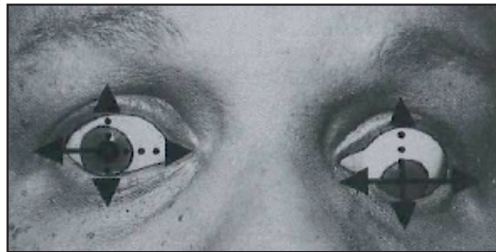
(noyaux riFLM) qui projettent sur les noyaux oculomoteurs. En cas de paralysie vers le haut et vers le bas (figure 16.8 : droit) ou vers le bas seulement, l'atteinte est bilatérale, près du pôle supérieur du noyau rouge : ces deux cas de figure sont rarement dus à des lésions focales (accidents vasculaires ou tumeurs), mais habituels dans la paralysie supranucléaire progressive (maladie de Steele-Richardson-Olszewski), où une dégénérescence des noyaux riFLM existe. En cas de paralysie vers le haut seulement (figure 16.8 : gauche), l'atteinte est unilatérale au niveau de ou très près de la commissure postérieure, où décussent les fibres supranucléaires contrôlant les saccades vers le haut. Ce cas de figure est beaucoup plus fréquent que les précédents puisque la lésion peut être unilatérale et relativement petite : lacunes, lésions inflammatoires, tumeurs et hydrocéphalies (comprimant la commissure postérieure) sont les étiologies les

plus fréquentes. Quand il existe (rarement) une parésie monoculaire de l'élévation, avec persistance du phénomène de Bell (élévation automatique de l'œil à la fermeture des paupières), signant une atteinte supranucléaire, il ne s'agit plus d'un « syndrome de Parinaud » et la lésion est située très près du noyau oculomoteur.

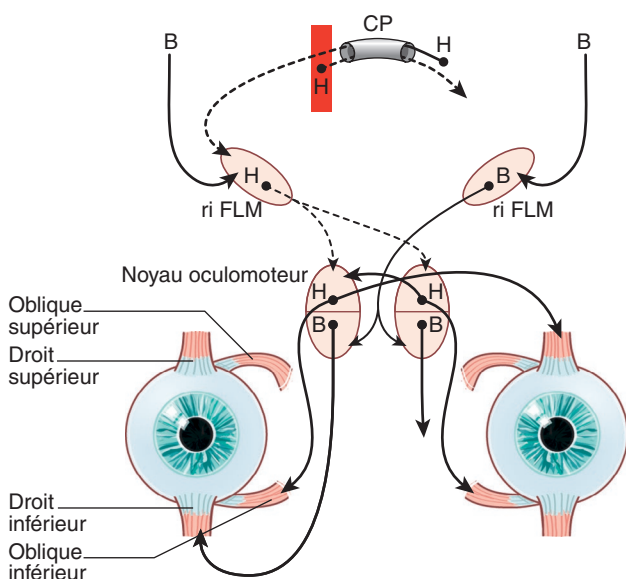
### Skew deviation

Certains patients peuvent présenter une divergence statique verticale non paralytique de la position des yeux, dont le côté par convention est donné par l'œil le plus bas. Il s'agit d'une *skew deviation* témoignant d'une atteinte des voies vestibulo-oculaires verticales (figure 16.9) [7]. Elle peut être unilatérale, isolée, mais elle est le plus souvent associée à une torsion oculaire, une inclinaison de la tête et une inclinaison de la perception de la verticale

subjective du côté de l'œil le plus bas (alors en incyclo-torsion), réalisant la réaction d'inclinaison oculaire. En pathologie centrale, la *skew deviation* ou la réaction d'inclinaison oculaire peuvent s'observer notamment dans le syndrome de Wallenberg par atteinte des noyaux vestibulaires, en association avec une ophtalmoplégie internucléaire dans les lésions du FLM, dans les lésions incluant le noyau interstitiel de Cajal du mésencéphale ou encore dans les lésions cérébelleuses.



► **Figure 16.7 Syndrome nucléaire du noyau oculomoteur.** En haut, résumé des déficits oculomoteurs avec une atteinte du nerf oculomoteur plus ou moins complète ipsilatérale et une paralysie isolée de l'élévation controlatérale (en pointillé). Noter aussi l'hypotropie marquée caractéristique de l'œil controlatéral à la lésion, due à la désafférentation du muscle droit supérieur et au maintien de l'activité tonique normale du muscle droit inférieur. En bas, la lésion unilatérale (en rouge) du noyau oculomoteur (III) et, en pointillé, les voies désactivées expliquant que ce syndrome s'exprime sur les deux yeux avec des déficits moteurs différents. B : neurones de la verticalité vers le bas ; H : neurones de la verticalité vers le haut.



► **Figure 16.8 Syndromes de Parinaud.**

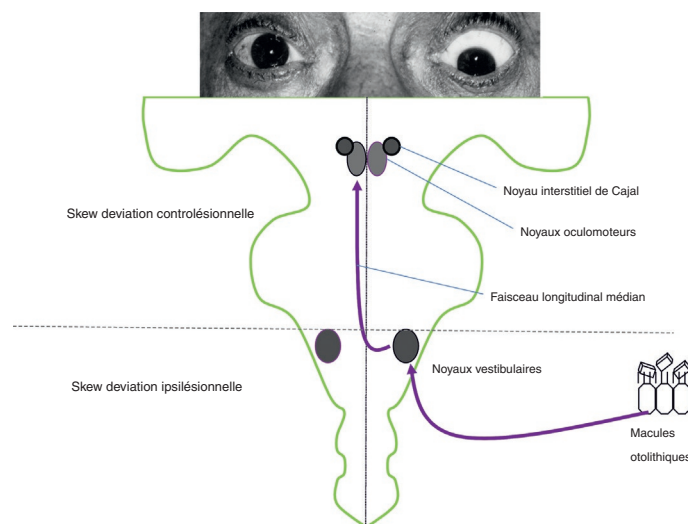
À gauche, syndrome de Parinaud vers le haut et, à droite, syndrome de Parinaud vers le haut et vers le bas. B : neurones de la verticalité vers le bas ; CP : commissure postérieure ; H : neurones de la verticalité vers le haut ; riFLM : noyau rostral interstitiel du faisceau longitudinal médian ; en rouge, les lésions et, en pointillé, les voies désactivées.

## Syndromes oculomoteurs cérébraux hémisphériques

Les déviations conjuguées des yeux surviennent lors des lésions aiguës et relativement étendues hémisphériques. Elles se font en sens opposé du déficit sensitivomoteur des membres et durent quelques heures à quelques jours. Elles peuvent donner l'impression d'une paralysie oculomotrice (latéralité), mais les ROC permettent en général de vérifier que les yeux peuvent aller en position controlatérale à la lésion.

Les saccades et la poursuite oculaire étant commandées à la fois par le lobe frontal et la partie postérieure du lobe pariétal, chaque hémisphère contrôlant en outre les mouvements des deux côtés, les lésions hémisphériques cérébrales n'entraînent que très rarement des anomalies oculomotrices visibles au lit du patient.

Dans l'apraxie oculomotrice acquise, se manifestant par une difficulté ou une impossibilité à déclencher des saccades volontaires et/ou automatiques, avec un respect des phases rapides du nystagmus et des autres mouvements oculaires, les lésions touchent bilatéralement le lobe frontal et/ou le lobe pariétal. Si les lésions touchent bilatéralement le lobe frontal en respectant le lobe pariétal on peut observer des troubles des saccades volontaires sur ordre, alors que les saccades réactives vers des cibles visuelles sont respectées. Dans le syndrome de Balint (voir chapitre 10.1), associant une négligence visuelle périphérique bilatérale, des troubles des saccades réactives faites sur cibles visuelles (les saccades volontaires sur ordre étant respectées), une atteinte de la poursuite oculaire et une ataxie optique (incoordination entre l'œil et la main, c'est-à-dire lors de la préhension d'un objet sous contrôle visuel), les lésions sont pariétales postérieures bilatérales. Ces lésions bilatérales peuvent être vasculaires, tumorales, infectieuses ou dégénératives.



**Figure 16.9** Schéma représentant les voies du réflexe vestibulo-oculaire vertical et torsionnel, impliquées dans la survenue d'une skew deviation ou d'une réaction d'inclinaison oculaire.

Ces voies sont induites par une lésion à tous les étages des voies du réflexe vestibulo-oculaire vertical et/ou torsionnel d'origine otolithique (en violet), en partant de l'organe périphérique jusqu'aux noyaux oculomoteurs mésencéphaliques. En haut, photographie d'un patient présentant une skew deviation gauche.

#### Références

- [1] Pierrot-Deseilligny C. Oculomotor paralysis caused by lesion of the brain stem. *Rev Prat* 1990; 40 : 1197–202.
- [2] Pierrot-Deseilligny C. Nuclear, internuclear, and supranuclear ocular motor disorders. *Handb Clin Neurol* 2011; 102 : 319–31.
- [3] Leigh RJ, Zee DS. The neurology of eye movements. 4th ed. Oxford : University Press; 2015.
- [4] Tilikete C, et al. Saccadic lateropulsion in Wallenberg syndrome : a window to access cerebellar control of saccades? *Exp Brain Res* 2006; 174 : 555–65.
- [5] Lewis RF, Zee DS. Ocular motor disorders associated with cerebellar lesions : pathophysiology and topical localization. *Rev Neurol (Paris)* 1993; 149 : 665–77.
- [6] Brazis PW. Localization of lesions of the oculomotor nerve : recent concepts. *Mayo Clin Proc* 1991; 66 : 1029–35.
- [7] Brandt T, Dieterich M. Skew deviation with ocular torsion : a vestibular brainstem sign of topographic diagnostic value. *Ann Neurol* 1993; 33 : 528–34.

## Anomalies oculomotrices dans les affections neurodégénératives

B. Gaymard, S. Rivaud-Péchoux

Le diagnostic topographique et étiologique des pathologies neurodégénératives peut s'avérer difficile au stade précoce de leur évolution. Depuis plusieurs années, la recherche d'anomalies oculomotrices par le biais de systèmes d'enregistrements oculomoteurs s'est considérablement développée dans ce domaine, et occupe aujourd'hui une place incontestée. En effet, cet enregistrement permet de réaliser une étude fonctionnelle fine et non invasive d'un certain nombre de structures cérébrales parfois précocement atteintes et constitue par conséquent une aide précieuse au diagnostic. Les pathologies bénéficiant le plus de l'enregistrement oculomoteur sont les syndromes parkinsoniens et les pathologies dégénératives du cervelet.

### Réalisation d'un enregistrement oculomoteur

#### ● Méthode

Tout enregistrement doit être impérativement précédé par un interrogatoire et un examen oculomoteur clinique. La technique la plus utilisée

aujourd'hui est la vidéo-oculographie (voir chapitre 14). Le patient est installé devant un écran de stimulation sur lequel sont présentés les différents tests oculomoteurs dont les valeurs normales auront été précédemment déterminées par l'examen de sujets normaux, étudiés dans les mêmes conditions. La batterie minimum des tests (voir chapitre 14) comprend les examens suivants :

- prosaccades horizontales ;
- prosaccades verticales ;
- antisaccades horizontales ;
- poursuite horizontale.

Chaque test doit comprendre un nombre suffisant de stimulations afin de permettre le calcul de valeurs moyennes sur un nombre suffisant de données, sans pour autant être trop long afin d'éviter les baisses de vigilance. Pour la même raison, la durée totale de l'examen ne devrait pas dépasser 30 minutes. L'analyse des paradigmes est réalisée par la suite, à l'aide de logiciels d'analyse semi-automatiques (le contrôle visuel du tracé est impératif).



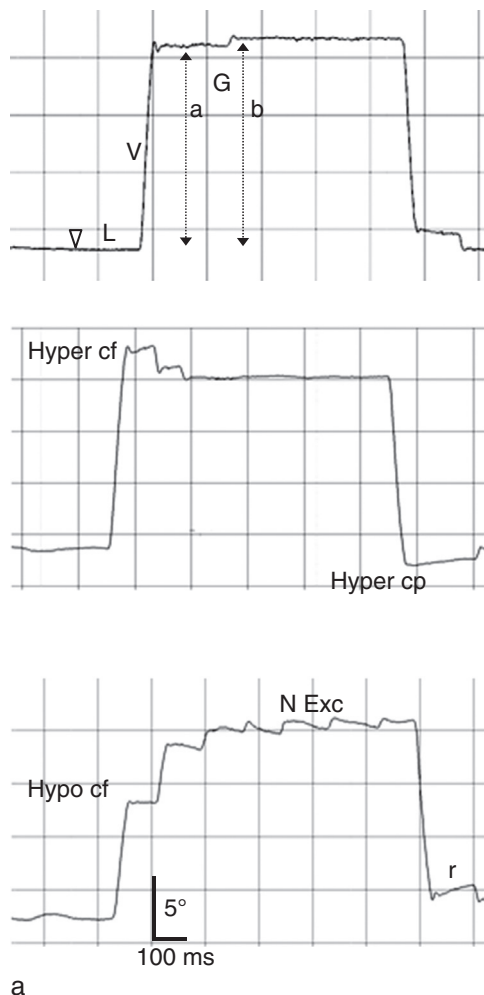
## ● Analyse des paradigmes

### Prosaccades horizontales (figure 16.10a)

La latence des saccades reflète principalement l'activité des aires oculomotrices corticales : champs oculomoteurs frontaux et sillon intrapariétal. La vitesse de la saccade doit être corrélée à son amplitude (séquence principale) et reflète l'activité de la formation réticulée pontique paramédiane (FRPP) dans le tronc cérébral. La précision des saccades, évaluée par le gain, peut révéler une hypométrie (diminution significative du gain) ou une hypermétrie (gain supérieur à 1). Elle reflète l'activité de nombreuses aires cérébrales (aires corticales, noyaux gris centraux) mais aussi du cervelet. Une hypométrie des saccades peut résulter de l'altération de chacune de ces structures, alors que l'hypermétrie est spécifique d'un syndrome cérébelleux.

### Prosaccades verticales

L'intérêt majeur de ce paradigme est l'analyse de la vitesse des saccades verticales qui reflète l'activité de la formation réticulée mésencéphalique (riFLM).

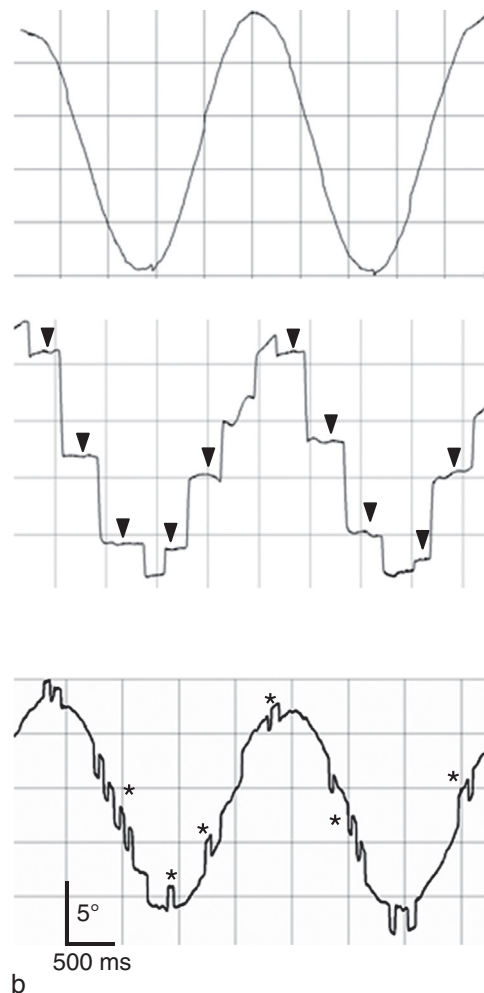


### Antisaccades

Le pourcentage d'erreur de direction reflète la qualité du système inhibiteur, principalement contrôlé par le cortex préfrontal dorsolatéral.

### Poursuite horizontale (figure 16.10b)

Ce test reflète l'activité de nombreuses structures cérébrales (cortex pariéto-temporal, cortex frontal, noyaux du pont dans le tronc cérébral, cervelet, noyaux vestibulaires). Lors de la lésion d'une de ces structures, la poursuite est ralentie, entraînant le déclenchement de saccades de rattrapage. La poursuite est alors dite « saccadée », mais sans spécificité topographique. Il est important de noter que la poursuite peut aussi être perturbée par des facteurs non lésionnels, telles qu'une faible coopération, une distractibilité ou une fatigue excessive. La poursuite revêt alors un aspect variable et désorganisé.



► **Figure 16.10** Exemples d'enregistrements oculomoteurs de saccades ou de poursuite.

a. Saccades horizontales. Par convention, un déplacement du tracé vers le haut correspond à une saccade vers la droite. Tracé du haut : saccade normale. L : latence (en ms), V : vitesse (en °/s), G : gain. La tête de flèche blanche indique le moment d'apparition de la cible. La double flèche de gauche (1) indique l'amplitude de la première saccade (avant la saccade de correction), la double flèche de droite (2) indique la position finale de l'œil, sur la cible. Le gain est le rapport 2/1. Tracé du milieu : saccade hypermétrique. Hyper cf : hypermétrie de la saccade centrifuge; Hyper cp : hypermétrie de la saccade centripète. Tracé du bas : nystagmus du regard excentré. Hypo cf : hypométrie de la saccade centrifuge. N Exc : nystagmus du regard excentré, apparaissant lors du maintien de la position excentrée des yeux (phases lentes centripètes, phases rapides centrifuges). Noter le nystagmus à rebond lors du retour au centre (r).

b. Poursuite horizontale. Tracé du haut : poursuite normale. Noter la rareté des saccades de rattrapage. Tracé du milieu : altération majeure de la poursuite. Noter l'absence totale de poursuite entre les saccades de rattrapage (pointes de flèches noires). Tracé du bas : poursuite surchargée d'ondes carrées (\*). Noter que la poursuite continue pendant le plateau des ondes carrées.

### Autres paramètres

L'observation des tracés permet de détecter d'éventuels mouvements anormaux qui auraient pu passer inaperçus à l'examen clinique et dont l'analyse est pertinente pour le diagnostic des pathologies neurodégénératives :

- les ondes carrées : lors de la fixation et pendant la poursuite, en faveur d'une pathologie affectant le cervelet et/ou les ganglions de la base, si en nombre excessif (voir [figure 16.10b](#));
- le nystagmus du regard excentré : phase lente centripète, visible lors du maintien du regard sur une cible en position excentrée, en faveur d'une pathologie affectant le flocculus (voir [figure 16.10a](#));
- le nystagmus battant en bas : parfois visible uniquement dans le regard excentré et dans le regard en bas, en faveur d'une lésion affectant le flocculus et/ou la paraflocculus.

## Anomalies oculomotrices dans les syndromes parkinsoniens

Il peut être difficile de différencier par l'examen clinique une maladie de Parkinson idiopathique (MPI) d'une paralysie supranucléaire progressive (PSP), d'une atrophie multisystématisée (AMS) ou d'une dégénérescence corticobasale (DCB) au stade précoce de leur évolution. Cependant, du fait de la différence de topographie des structures atteintes dans ces pathologies, des anomalies peuvent être détectées par l'enregistrement oculomoteur dès les premiers stades d'évolution de la maladie et contribuer au diagnostic différentiel ([tableau 16.1](#)) [1]. Dans la PSP, l'altération du cortex préfrontal dorsolatéral est responsable du score d'erreur élevé au test des antisaccades, l'atteinte du cervelet se traduit par des ondes carrées nombreuses et une poursuite très saccadée et celle de la rétículo-mésencéphalique par une lenteur des saccades verticales, le respect des mouvements oculocéphaliques verticaux attestant du caractère supranucléaire de l'atteinte de la verticalité. Dans l'AMS, l'atteinte cérébelleuse est responsable de la fréquence élevée des ondes carrées, de nystagmus (nystagmus du regard latéral et surtout nystagmus battant en bas), d'une dysmétrie des saccades et d'une poursuite saccadée et l'atteinte du cortex préfrontal de l'échec au test des antisaccades. Dans la DCB, la dysfonction des

champs oculomoteurs frontaux et du sillon intrapariétal se traduit par un allongement des latences des saccades, parfois avec une asymétrie, celle du cortex préfrontal par un score d'erreur élevé au test des antisaccades et celle du cortex pariéto-temporal par une poursuite saccadée. Dans la MPI, le tableau oculomoteur à un stade précoce est pauvre et se résume à une hypométrie discrète des saccades visuellement guidées, une poursuite peu saccadée et quelques ondes carrées.

## Anomalies oculomotrices dans les syndromes démentiels

Quoique la symptomatologie clinique soit très différente, la maladie de Huntington peut se traduire par des anomalies oculomotrices très proches de celles de la PSP, avec cependant un allongement plus franc de la latence des saccades (saccades volontaires surtout, par exemple saccades mémorisées) [1]. Des anomalies oculomotrices peu spécifiques mais pouvant contribuer au diagnostic ont été décrites dans d'autres pathologies neurodégénératives. Dans la démence frontotemporale, les latences des saccades visuellement guidées sont normales, mais le score d'erreur au test des antisaccades est anormalement élevé [1, 2]. Dans la maladie d'Alzheimer, les latences des saccades visuellement guidées sont allongées et le test des antisaccades est altéré avec une fréquente non-correction des erreurs de direction. Enfin, dans la démence à corps de Lewy, les latences des saccades seraient allongées, particulièrement variables avec disparition des latences courtes (*express-saccades*).

## Anomalies oculomotrices dans les ataxies cérébelleuses

### ● Ataxies spinocérébelleuses autosomiques dominantes ([tableau 16.2](#))

L'étude des mouvements oculaires est particulièrement pertinente pour la mise en évidence de dysfonctionnement cérébelleux. En effet, certaines

**Tableau 16.1**

**Anomalies oculomotrices caractéristiques dans les premiers stades des syndromes parkinsoniens**

	Prosaccades H			Prosaccades V	Antisaccades	MOA
	Latences	Vitesses	Amplitude	Vitesses	% Erreur	
MPI	N	N	Hypo	N	N	OC +
PSP	N ou <	N ou <	Hypo	<	>	OC ++
DCB	>	N	Hypo	N	>	OC +
AMS	N ou >	N	Hypo et/ou hyper	N	>	OC ++, NRE, NBB

> : augmenté(e); < : diminué(e); AMS : atrophie multisystématisée; DCB : dégénérescence corticobasale; H : horizontales; Hyper : hypermétrie; Hypo : hypométrie; MOA : mouvements oculaires anormaux; MPI : maladie de Parkinson idiopathique; N : normal(e); NBB : nystagmus battant en bas; NRE : nystagmus du regard excentré; OC : ondes carrées (+ : nombre modéré, ++ : nombre très augmenté); PSP : paralysie supranucléaire progressive; V : verticales.

**Tableau 16.2****Anomalies caractéristiques rencontrées dans les atrophies spino-cérébelleuses (SCA)**

	Prosaccades H		MOA	Autres
	Vitesses	Amplitude		
SCA1	N ou <	N ou >	OC +	
SCA2	<<			
SCA3	N		NRE, OC ++	
SCA6	N		NBB, NRE, NAP, OC	
SCA7	<			Rétinopathie

> : augmenté(e); < : diminué(e); H : horizontales; MOA : mouvements oculaires anormaux; N : normale; NAP : nystagmus alternant périodique; NBB : nystagmus battant en bas; NRE : nystagmus du regard excentré; OC : ondes carrées (+ : présentes; ++ : abondantes).

anomalies oculomotrices, telles que l'hypermétrie des saccades ou certains nystagmus, sont spécifiques de syndromes cérébelleux. Certaines ataxies spinocérébelleuses (*spinocerebellar ataxia* ou SCA) peuvent se distinguer par des profils d'atteintes oculomotrices différents [3, 4]. Alors que la sémiologie oculomotrice est pauvre dans les **SCA1**, la réduction de la vitesse des saccades est une anomalie caractéristique et fréquente dans les **SCA2** (atteinte du tronc cérébral). Dans les **SCA3**, les ondes carrées sont abondantes et les saccades, de vitesse le plus souvent normale, sont dysmétriques (hypo et/ou hypermétrie). Dans les **SCA6**, l'atteinte du vestibulo-cervelet (flocculus, paraflocculus, nodulus) est responsable de la présence fréquente de nystagmus (nystagmus du regard excentré, nystagmus battant en bas, nystagmus alternant périodique), associée à d'autres éléments cérébelleux tels que des saccades dysmétriques et des ondes carrées fréquentes. Enfin dans les **SCA7**, la vitesse des saccades peut être précocement réduite, comme dans les **SCA2**, mais s'en distingue par une rétinopathie précoce responsable d'une baisse de l'acuité visuelle, d'une dyschromatopsie et d'altérations du champ visuel (scotome).

### ● Ataxie de Friedreich

Les anomalies oculomotrices dans l'ataxie de Friedreich reflètent l'atteinte cérébelleuse et sont précoces et massives [5]. Il s'agit d'ondes carrées en nombre excessif, de saccades dysmétriques (volontiers hypermétriques), d'une poursuite très saccadée et, un peu moins fréquemment, d'un nystagmus du regard excentré et d'une diplopie non paralytique (défaut d'alignement des globes oculaires d'origine cérébelleuse).

#### Références

- [1] Anderson TJ, MacAskill MR. Eye movements in patients with neurodegenerative disorders. *Nat Rev Neurol* 2013; 9 : 74–85.
- [2] Kapoula Z, Yang Q, Vernet M, et al. Spread deficits in initiation, speed and accuracy of horizontal and vertical automatic saccades in dementia with lewy bodies. *Front Neurol* 2010; 1 : 138.
- [3] Durig JS, Jen JC, Demer JL. Ocular motility in genetically defined autosomal dominant cerebellar ataxia. *Am J Ophthalmol* 2002; 133 : 718–21.
- [4] Hashimoto T, Sasaki O, Yoshida K, et al. Periodic alternating nystagmus and rebound nystagmus in spinocerebellar ataxia type 6. *Mov Disord* 2003; 18 : 1201–4.
- [5] Ribai P, Pousset F, Tanguy ML, et al. Neurological, cardiological, and oculomotor progression in 104 patients with Friedreich ataxia during long-term follow-up. *Arch Neurol* 2007; 64 : 558–64.



# Nystagmus et autres instabilités oculaires

C. Tilikete

Les différents types de mouvements oculaires anormaux témoignent de mécanismes physiopathologiques différents et sont d'une valeur séméiologique essentielle en permettant dans un grand nombre de cas d'orienter vers le diagnostic topographique et/ou étiologique [1]. Les nystagmus sont les mouvements oculaires anormaux les plus fréquemment rencontrés. Les autres types d'instabilité oculaire correspondent le plus souvent aux intrusions ou oscillations saccadiques, plus rarement à des dérives oculaires ou des tremblements oculaires paroxystiques.

Les mouvements oculaires anormaux sont source d'une instabilité rétinienne, dont la conséquence fonctionnelle est une oscillopsie (sensation d'image instable), le plus souvent associée à une altération de l'acuité visuelle. L'oscillopsie est cependant absente lorsque l'instabilité oculaire se développe chez des patients malvoyants ou dans le cadre de nystagmus infantiles.

La compréhension des trois mécanismes principaux assurant la stabilité oculaire (voir [chapitre 14](#)) permet de comprendre la physiopathologie des principales formes acquises des mouvements oculaires anormaux.

## Nystagmus

### ● Définition, description et origines d'un nystagmus

Un nystagmus se définit par une alternance régulière de mouvements oculaires, comportant au moins une phase lente. Dans le cas du nystagmus à ressort, la phase lente est suivie d'une saccade de retour (phase rapide), cette dernière définissant par convention la direction du battement. Le nystagmus pendulaire comporte uniquement une alternance de phases lentes.

La [figure 17.1](#) fournit les éléments cliniques utiles à la description d'un nystagmus.

Un nystagmus peut être la conséquence d'une atteinte d'un ou plusieurs des systèmes suivants :

- le système vestibulaire périphérique ou central ;
- le système de maintien du regard excentré ;
- le système de fixation oculaire.

L'atteinte de chacun de ces systèmes se traduit, de manière schématique, par un nystagmus vestibulaire, un nystagmus du regard excentré ou un nystagmus pendulaire. Les autres types de nystagmus ont un mécanisme moins bien identifié.

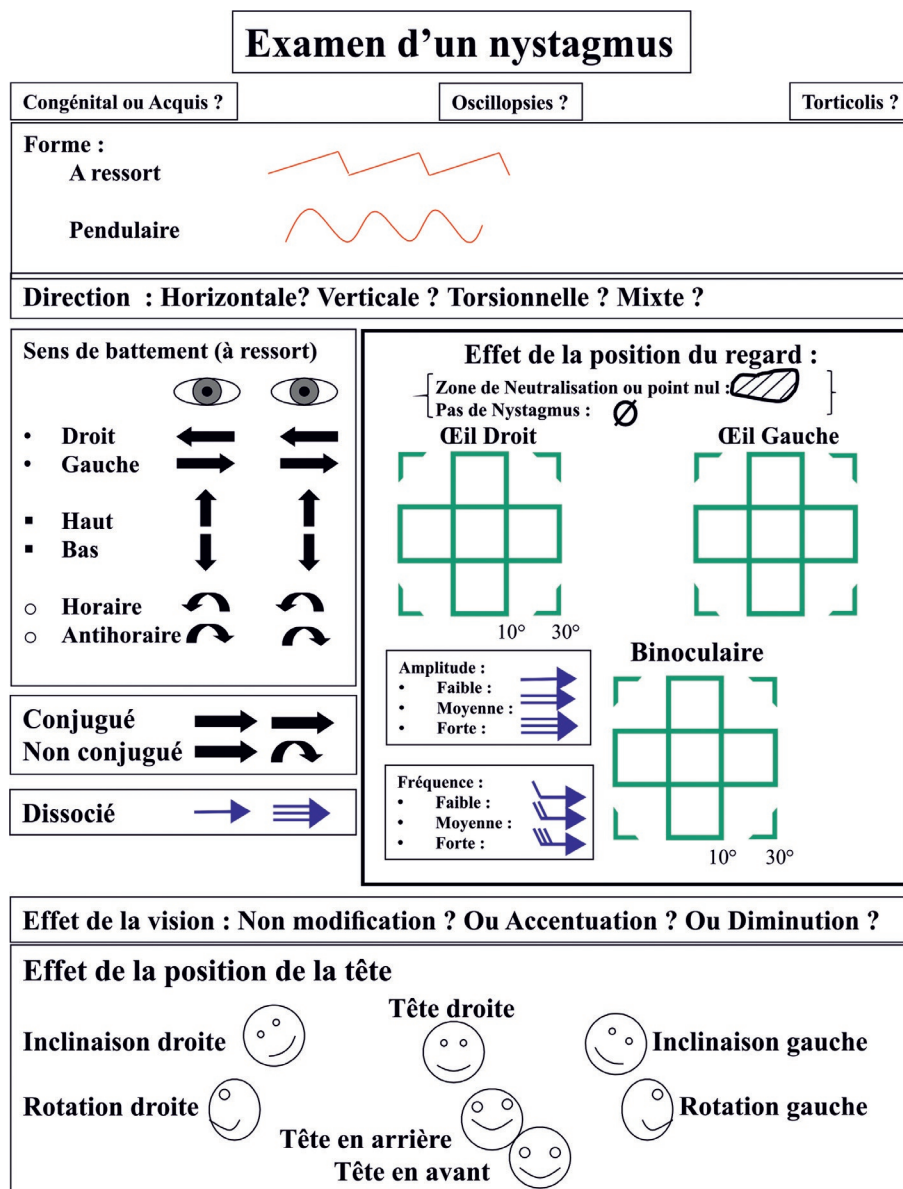
### ● Nystagmus vestibulaires

Un nystagmus vestibulaire pathologique peut être lié soit à une atteinte périphérique, affectant l'organe ou le nerf vestibulaire, soit à une atteinte centrale, touchant les voies vestibulo-oculaires du tronc cérébral et/ou du cervelet.

#### Nystagmus vestibulaire périphérique

Le nystagmus vestibulaire périphérique pathologique est habituellement observé dans le cadre d'un syndrome vestibulaire aigu, associant vertiges, a taxie et signes végétatifs. C'est un nystagmus à ressort et à phase lente linéaire (de vitesse constante). Lors d'une atteinte déficitaire unilatérale du labyrinthe ou du nerf vestibulaire, un nystagmus horizonto-rotatoire battant du côté sain est le plus communément observé. Il est accentué lorsque les yeux sont dirigés dans la direction de la phase rapide. Dans le vertige paroxystique positionnel bénin, le nystagmus est vertico-rotatoire, témoignant d'une hyperstimulation du canal semi-circulaire postérieur. À l'inverse, un nystagmus purement vertical ou purement torsionnel doit faire évoquer une pathologie centrale. Le nystagmus vestibulaire périphérique est atténué ou inhibé par la fixation visuelle ; à l'inverse, il peut être révélé par la suppression de la fixation visuelle, obtenue soit sous lunettes de Frenzel, soit en regardant le fond d'œil lors du masquage conjoint de l'œil controlatéral. Il tend à disparaître en quelques jours par des phénomènes de compensation et n'est alors plus visible à l'inspection, même en l'absence de fixation visuelle. De fait de son association avec des sensations vertigineuses et sa disparition rapide, il n'est pas source d'oscillopsies.

Si le nystagmus n'est pas présent spontanément, trois manœuvres sont particulièrement utiles pour le mettre en évidence ([tableau 17.1](#)).



► **Figure 17.1** Éléments de description clinique d'un nystagmus.

L'examen clinique d'un nystagmus doit préciser sa forme, à ressort (constitué d'une phase lente et d'une phase rapide) ou pendulaire (oscillations lentes des yeux); sa direction (horizontale, verticale ou torsionnelle); son sens de battement défini par la direction de la phase rapide pour les nystagmus à ressort (horizontal : à droite ou à gauche; vertical : en haut ou en bas; torsionnel : en horaire ou en anti-horaire selon la direction du pôle supérieur de l'œil); son caractère ou non conjugué; l'effet de la direction du regard, de la fixation visuelle et de différentes positions de la tête sur sa vitesse et sa direction.

**Tableau 17.1**

**Manœuvres cliniques permettant de mettre en évidence un nystagmus vestibulaire**

Manœuvres	Physiopathologie
<b>Manœuvre du head shaking test (HST) ou vibration haute fréquence (VHF)</b>	
Pour le HST, l'examineur (ou le patient) réalise une série de 20 à 30 secousses horizontales vigoureuses de la tête pendant 10 à 15 secondes. Le VHF, consiste en l'application d'un vibreur (100 Hz) sur la mastoïde d'un côté pendant une dizaine de secondes	L'apparition d'un nystagmus horizonto-rotatoire à l'arrêt du HST ou pendant la VHF relève d'une asymétrie dynamique du RVO, en lien le plus souvent avec une lésion vestibulaire périphérique. S'il est pervers, c'est-à-dire de direction verticale ou rotatoire, il évoque une origine centrale
<b>Manœuvre de Dix et Hallpike</b>	
Le patient est assis, ses membres inférieurs reposant sur le lit d'examen. Après explication, sa tête tournée de 45° d'un côté, il est rapidement basculé en décubitus dorsal, la tête pendant en dehors du lit de 45° par rapport à l'horizontale (et toujours maintenue tournée sur le côté)	Ce brusque changement de position peut induire un vertige positionnel qui s'accompagne d'un nystagmus vertico-rotatoire battant vers le sol (géotropique). Cette manœuvre est essentielle au diagnostic de vertige positionnel paroxystique bénin
<b>Hyperventilation</b>	
Le patient doit réaliser une hyperventilation d'environ 15 cycles d'inspiration-expiration profondes pendant 30 secondes	L'apparition d'un nystagmus pendant et après l'hyperventilation témoigne le plus souvent d'une lésion vestibulaire périphérique démyélinisante, notamment un schwannome vestibulaire

## Nystagmus vestibulaire central

Un nystagmus vestibulaire central est secondaire à une lésion des voies vestibulo-oculomotrices et/ou vestibulo-cérébelleuses et s'accompagne le plus souvent d'autres signes neurologiques. Il s'agit essentiellement d'un nystagmus à ressort (la seule exception étant le nystagmus à bascule). Il n'est généralement pas inhibé par la fixation oculaire en raison d'une atteinte associée de la poursuite et de la fixation oculaire. Il peut être isolé, sans trouble postural ou vertige, ou alors de manière non congruente, réalisant un syndrome vestibulaire dysharmonieux. Il persiste dans le temps et est donc très fréquemment source d'oscillopsies. Il peut changer de direction en fonction de l'orientation du regard et être dysconjugué ou dissocié. En raison de l'organisation des voies vestibulo-oculaires, un nystagmus vestibulaire central pourra être purement vertical ou torsionnel.

Les nystagmus vestibulaires centraux peuvent revêtir de multiples aspects. La compréhension du mécanisme physiopathologique et les implications étiologiques, topographiques et pharmacologiques qui en découlent, justifient à nos yeux de détailler certains d'entre eux. Il s'agit des nystagmus verticaux, alternant périodique et à bascule.

### Nystagmus verticaux

Les nystagmus centraux sont plus souvent verticaux qu'horizontaux. Cette fréquence reflète les différences fondamentales à la fois anatomiques et pharmacologiques entre les systèmes oculomoteurs centraux contrôlant des mouvements horizontaux et verticaux. Les mécanismes à l'origine des nystagmus verticaux sont détaillés dans la [figure 17.2](#) [2].

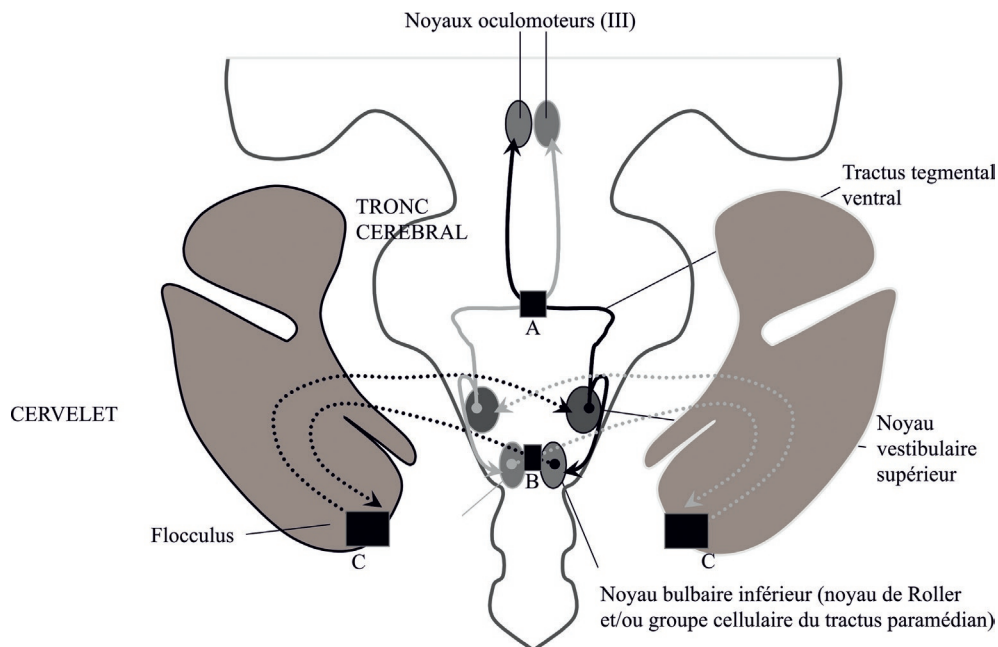
## Nystagmus battant vers le bas

Le nystagmus battant vers le bas (*downbeat nystagmus* ou DBN) est l'un des nystagmus centraux les plus fréquents. Il est habituellement présent dans le regard primaire, mais est plus facilement visible dans les regards latéraux, vers le bas ou en convergence. Il diminue dans le regard vers le haut. Il est fréquemment accentué par l'hyperventilation. Le DBN est rapporté dans un certain nombre d'affections neurologiques, le plus souvent associées à des lésions de la charnière cervico-occipitale, pouvant léser le cervelet vestibulaire [3]. Il s'agit dans la majorité des cas de dégénérescence spino-cérébelleuse ou de malformation de Chiari. Ailleurs, il peut être la conséquence d'une atteinte iatrogène, notamment chez les patients prenant du lithium. Les formes idiopathiques sont cependant les plus fréquentes.

### Nystagmus battant vers le haut

Le nystagmus battant vers le haut est relativement rare, lorsqu'il apparaît en position primaire du regard (*primary position upbeat nystagmus* ou PPUN). Contrairement au DBN, le PPUN est accentué dans le regard vers le haut mais n'est pas modifié dans les regards latéraux. Il peut également être influencé par les positions de la tête, et notamment être supprimé en décubitus dorsal ([figure 17.3](#)). Il est rapporté essentiellement dans les lésions focales paramédianes pontiques ou bulbaires ou encore dans des affections métaboliques dont la plus fréquente est le syndrome de Gayet-Wernicke.

Un nystagmus battant vers le haut, uniquement présent en position haute du regard, accompagne très souvent une double ophtalmoplégie internucléaire.

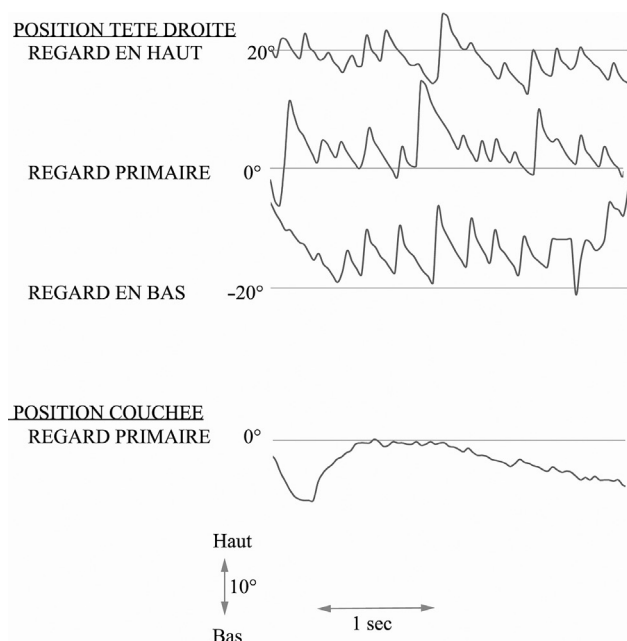


► **Figure 17.2 Mécanismes des nystagmus verticaux.**

Au niveau central, les voies vestibulo-oculaires verticales deviennent communes avec les voies de la poursuite verticale. Le faisceau longitudinal médian permet le passage des voies des mouvements oculaires lents vers le haut et vers le bas, alors que le tractus tegmental ventral central issu des noyaux vestibulaires supérieurs (complexe TTVC-NVS) représente une deuxième voie de passage des mouvements oculaires vers le haut. Il existe de ce fait un déséquilibre fonctionnel entre ces deux voies qui tend à induire spontanément une phase lente vers le haut. Cette asymétrie est normalement contrôlée par les voies cérébelleuses issues du flocculus inhibant le TTVC-NVS. Le flocculus serait lui-même sous le contrôle inhibiteur de voies issues de noyaux bulbaires (noyau de Roller et/ou groupe cellulaire du tractus paramédian) recevant des informations vestibulaires. Un nystagmus vertical serait toujours la résultante d'une atteinte du TTVC-NVS, soit battant vers le haut par hypoactivité résultant d'une lésion focale paramédiane du TTVC-NVS (A) ou bulbaire (B), soit battant vers le bas par hyperactivité résultant d'un déficit bilatéral d'inhibition du flocculus (C).

Source : [2]





► **Figure 17.3** Exemple de nystagmus vertical battant en haut d'origine centrale.

Trace de la position oculaire verticale en fonction du temps, chez un sujet en position tête droite, puis en décubitus dorsal (couché). Le nystagmus n'est pas influencé par la position verticale du regard dans l'orbite mais s'annule en position couchée.

**Tableau 17.2**

Traitements médicamenteux utiles dans certains mouvements oculaires anormaux

Mouvement oculaire anormal	Traitement médicamenteux
Nystagmus vertical battant en bas	Clonazépam 1,5–3 mg/j en 3 prises 4-aminopyridine 10–20 mg/j en 2–3 prises
Nystagmus vertical battant en haut	Baclofène 15–30 mg/j en 3 prises 4-aminopyridine 10–20 mg/j en 2–3 prises
Nystagmus alternant périodique	Baclofène 15–30 mg/j en 3 prises Mémantine
Nystagmus pendulaires	Gabapentine jusqu'à 1200–2400 mg/j en 3 prises Mémantine 20–60 mg/j en 2 ou 3 prises
Nystagmus à bascule	Baclofène 15–30 mg/j en 3 prises Clonazépam Gabapentine
Oscillations saccadiques	Agonistes GABA A Clonazépam Barbituriques Propanolol
Myokimie de l'oblique supérieur	Carbamazépine 200–400 mg/j Phénytoïne 250–400 mg/j Propanolol Gabapentine
Nystagmus infantile	Gabapentine jusqu'à 2400 mg/j en 3 fois Mémantine 20–40 mg/j

#### Traitement des nystagmus verticaux à ressort

Le clonazépam pour le DBN et la 4-aminopyridine sur les DBN et PPUN sont les traitements de choix de première intention des nystagmus verticaux (tableau 17.2) [4].

#### Nystagmus alternant périodique

Le nystagmus alternant périodique (*periodic alternating nystagmus* ou PAN) est un nystagmus central rare, horizontal, présent en position primaire du regard, qui change de sens environ toutes les 2 minutes. La période d'inversion du nystagmus peut s'accompagner de quelques battements verticaux vers le bas. Le PAN est responsable d'oscillopsies sauf pendant la période d'arrêt transitoire du nystagmus. Il est la conséquence de lésions médianes basses du cervelet, impliquant le nodulus et l'uvula. En effet, cette partie du vermis cérébelleux est impliquée dans le contrôle inhibiteur GABAergique de la durée du nystagmus vestibulaire. Ce nystagmus est spécifiquement atténué ou supprimé par un agoniste GABAergique : le baclofène [5]. La mémantine semble également être efficace (voir tableau 17.2). Les atteintes cérébelleuses les plus communément responsables de ce nystagmus sont les atrophies cérébelleuses, la malformation de Chiari, la sclérose en plaques et les tumeurs.

#### Nystagmus à bascule

Le nystagmus à bascule (*see-saw nystagmus*) est une forme rare de nystagmus central pendulaire, composé d'un cycle d'élévation et d'intorsion d'un œil et de dépression et d'extorsion synchrone de l'autre œil ; ce cycle est suivi d'un autre, inverse. Il peut être à ressort, la deuxième partie du cycle étant alors composée d'une phase rapide.

Bien que ce nystagmus soit rangé dans les nystagmus vestibulaires centraux, sa pathogénie est mal connue. Le plus souvent rencontré lors de volumineuses lésions suprasellaires, il a longtemps été attribué à un déficit visuel par compression chiasmatique. Dans sa forme acquise, ce nystagmus a aussi été décrit chez des patients présentant des lésions restreintes au mésencéphale, en l'absence d'altération de l'acuité visuelle, incluant le noyau interstitiel de Cajal. Il est également décrit comme nystagmus congénital, souvent en association avec des anomalies de développement chiasmatique.

#### ● Nystagmus des regards excentrés

Le nystagmus du regard excentré (*gaze evoked nystagmus* ou GEN) témoigne d'un déficit du système de maintien du regard excentré, l'œil dérivant vers la position primaire et des phases rapides le ramenant en position excentrée. Il se manifeste donc par un nystagmus battant dans la direction du regard. Ce nystagmus est à différencier du nystagmus physiologique observé dans le regard latéral en position extrême. Un nystagmus du regard excentré a peu de valeur localisatrice, en dehors du fait qu'il est toujours lié à un processus pathologique ou toxique (antiépileptiques, psychotropes, alcool) impliquant le cervelet et ses connexions avec le tronc cérébral. Le cervelet médian et inférieur paraît plus impliqué dans la survenue de ce nystagmus [6]. Chez un patient présentant un nystagmus du regard excentré, le retour du regard vers le centre peut entraîner quelques secousses d'un nystagmus qui bat du côté opposé, appelé nystagmus de rebond.

#### ● Nystagmus pendulaires

Un nystagmus pendulaire se manifeste par une oscillation oculaire régulière des globes oculaires, constitué de phases lentes. Il répond à trois mécanismes

distincts principaux : la déprivation visuelle, la sclérose en plaques (SEP) et le tremblement oculopalatin (TOP). Sauf dans le cas de la cécité, le nystagmus pendulaire est source d'une oscillopsie le plus souvent handicapante.

### Nystagmus pendulaire par déprivation visuelle

Un nystagmus accompagne invariablement la cécité totale. Il s'agit d'un nystagmus horizontal et vertical, changeant de direction en quelques secondes ou minutes et présentant une dérive de la position de repos [7]. Si la perte visuelle est monoculaire, le nystagmus est plus évident du côté de l'œil aveugle. Il s'agit généralement d'un nystagmus pendulaire soit bidirectionnel à prédominance verticale, soit horizontal ou vertical pur. Si la cécité est précoce, il entre dans la catégorie des nystagmus infantiles (voir plus loin).

Chez l'enfant, tout nystagmus monoculaire acquis doit faire redouter une tumeur du nerf optique imposant une imagerie cérébrale. Le diagnostic différentiel du nystagmus monoculaire chez l'enfant est le spasmus nutans, constitué d'oscillations oculaires pendulaires disconjuguées ou monoculaires (ou dissociées), avec un dodelinement de la tête et parfois un torticolis. Il s'agit d'une affection bénigne apparaissant dans la première année de la vie et disparaissant spontanément vers l'âge de 3 ou 4 ans. Cependant, la majorité des auteurs recommandent de réaliser une IRM cérébrale en cas de spasmus nutans chez un jeune enfant.

### Nystagmus pendulaire de la sclérose en plaques (SEP)

Le nystagmus pendulaire observé dans la SEP est rapide, aux alentours de 4 Hz, peu ample, le plus souvent conjugué et horizontal (figure 17.4) [8]. Il est souvent associé à une ophtalmoplégie internucléaire bilatérale ou à une neuropathie optique. Il est surtout observé dans les formes progressives de SEP et associé, dans ce cas, à des signes cérébelleux.

Il pourrait être la conséquence d'un délai du feedback visuel dans un contexte de séquelles de neuropathie optique. Un délai des informations visuelles, qui servent normalement à stabiliser le système de fixation oculaire, engendrerait alors une oscillation pendulaire. Il pourrait aussi être la conséquence d'un défaut de stabilisation de l'intégrateur neuronal, en lien avec des lésions tegmentales pontiques, souvent associées. Il est probable que plusieurs mécanismes soient intriqués dans l'apparition du nystagmus pendulaire ; par exemple la neuropathie optique pourrait favoriser l'émergence du nystagmus chez un patient dont l'intégrateur est déjà instable mais jusque-là contrôlé par les afférences visuelles.

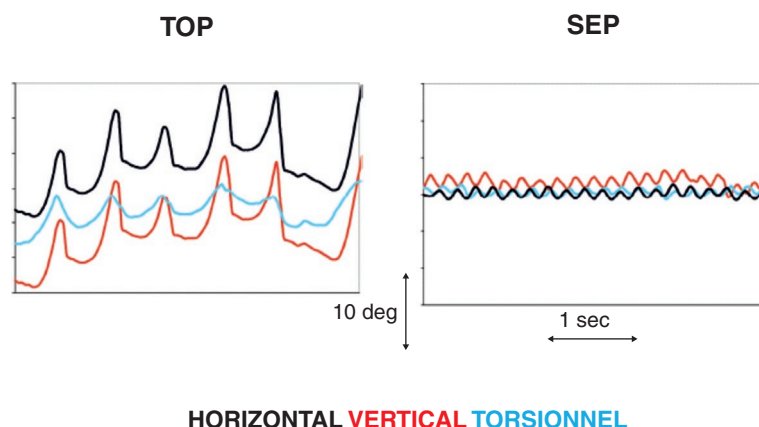
### Nystagmus pendulaire du tremblement oculopalatin (TOP)

Le nystagmus pendulaire peut aussi être observé suite à une lésion focale du tronc cérébral ou, le plus souvent, un accident vasculaire cérébral du tronc cérébral, dans le cadre du syndrome du TOP (anciennement myoclonies oculopalatines). Le nystagmus pendulaire du TOP s'associe à un tremblement synchrone du voile du palais et parfois de la musculature orofaciale. Le nystagmus pendulaire du TOP est de faible fréquence (1 à 2 Hz), de grande amplitude et est assez irrégulier (voir figure 17.4) [7]. Le TOP se manifeste plusieurs semaines, mois ou même années après la lésion, qui est le plus couramment hémorragique et implique le tegmentum pontin. Le diagnostic est confirmé par l'apparition d'un hypersignal T2 en IRM au niveau de la partie basse du bulbe. Le mécanisme de déclenchement du TOP est détaillé dans la figure 17.5.

### Traitement du nystagmus pendulaire

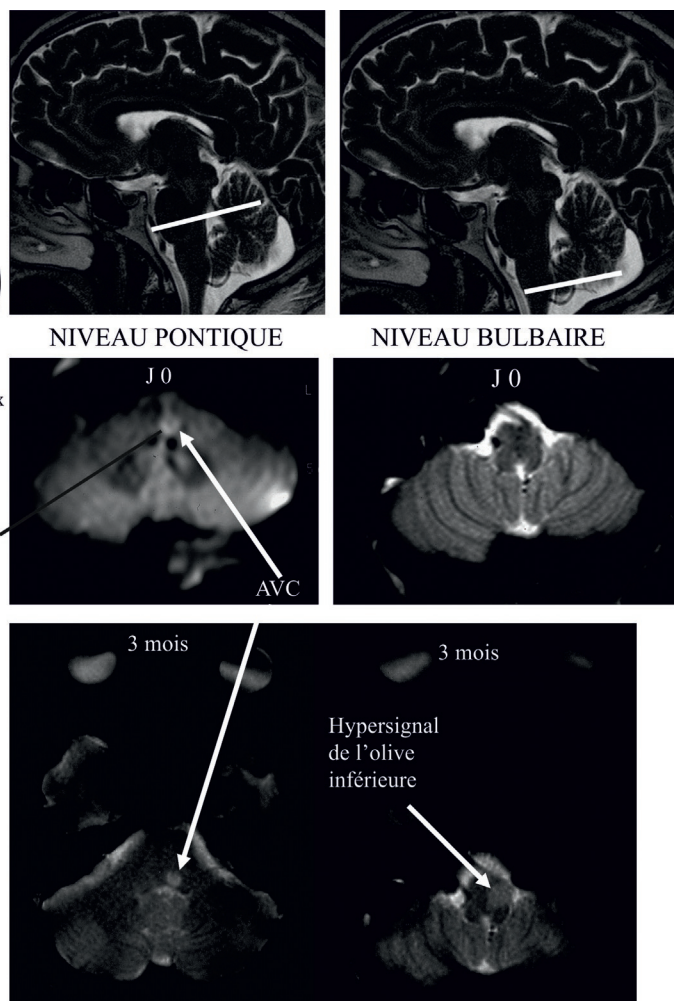
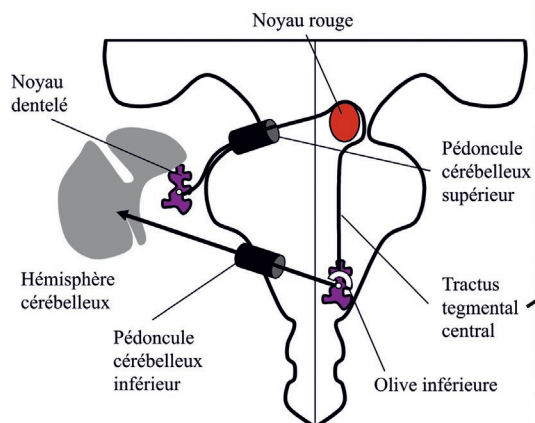
Le gabapentine et la mémantine restent le traitement de choix et de première intention pour les nystagmus pendulaires de la SEP (voir tableau 17.2) [4]. Leur efficacité reste à démontrer dans le nystagmus du TOP.

## NYSTAGMUS PENDULAIRE



► **Figure 17.4** Enregistrement tridimensionnel du nystagmus pendulaire chez un patient présentant un TOP ou une SEP. Le nystagmus du TOP est de faible fréquence, irrégulier et de grande amplitude. Le nystagmus de la SEP est de forme sinusoïdale très régulière, de faible amplitude et de haute fréquence.

### TRIANGLE DE GUILLAIN-MOLLARET



► **Figure 17.5** Le TOP se développe dans les suites d'une lésion impliquant le triangle de Guillain et Mollaret.

Ce triangle part du noyau dentelé controlatéral, est véhiculé par le pédoncule cérébelleux supérieur puis le tractus tegmental central vers l'olive inférieure controlatérale. Une lésion focale (le plus souvent un accident vasculaire cérébral) de ce triangle, notamment au niveau du tractus tegmental central de niveau pontique (IRM à J0 et 3 mois), induit une désafférentation de l'olive inférieure, qui subit une hypertrophie de dénervation visible sur l'imagerie IRM de niveau bulbaire uniquement à 3 mois. Ces modifications de l'olive inférieure seraient à l'origine d'une désinhibition d'un pacemaker interne responsable des myoclonies oculaires ou palatines.

## ● Autres nystagmus acquis

### Nystagmus retractorius

Le nystagmus retractorius se caractérise par des secousses oculaires en adduction avec rétraction des globes. Volontiers déclenché par les tentatives de convergence, il s'observe dans le cadre d'un syndrome prétectal, avec une ophtalmoplégie verticale et il relève d'une lésion pédonculaire. Sa physiopathologie est mal connue et les hypothèses sont divergentes : désordre saccadique avec déclenchement asynchrone de saccades en adduction ou implication du système de vergence.

### Nystagmus de l'ophtalmoplégie internucléaire

Dans l'ophtalmoplégie internucléaire (OIN), la parésie de l'adduction s'accompagne d'un nystagmus monocular controlatéral de l'œil abducteur. Le nystagmus monocular de l'œil abducteur peut être le signe clinique le plus évident. Si la paralysie d'adduction manque au tableau clinique, il faut rechercher un ralentissement

des saccades en adduction qui a la même valeur. Le nystagmus de l'œil abducteur est en général attribué à des phénomènes d'adaptation au déficit oculomoteur : le système nerveux augmenterait l'innervation du muscle droit interne de l'œil adducteur pour tenter de compenser le déficit (loi de Hering).

## ● Nystagmus congénitaux

Deux types de nystagmus non acquis sont étudiés ici : le nystagmus infantile (*infantile nystagmus syndrome* ou INS, anciennement nystagmus congénital essentiel) et le nystagmus de mal développement de la fusion (*fusional maldevelopment nystagmus syndrome* ou FMNS, anciennement nystagmus latent/manifeste latent). Ces nystagmus, s'ils ne sont pas connus à la naissance, peuvent poser un problème de diagnostic différentiel avec les nystagmus acquis pathologiques. Cependant, ils ne sont habituellement pas accompagnés d'oscillopsie, contrairement aux nystagmus acquis.

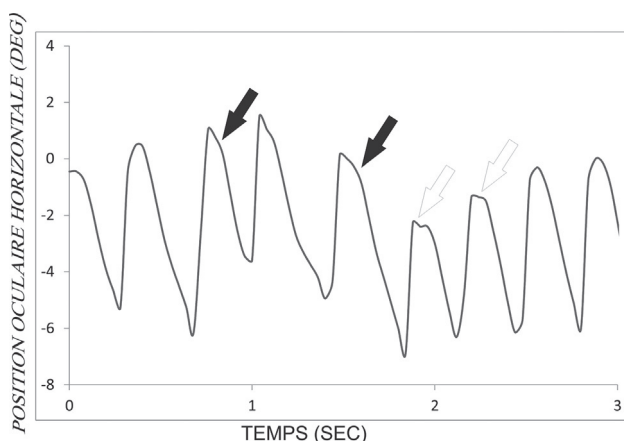


## Nystagmus infantile

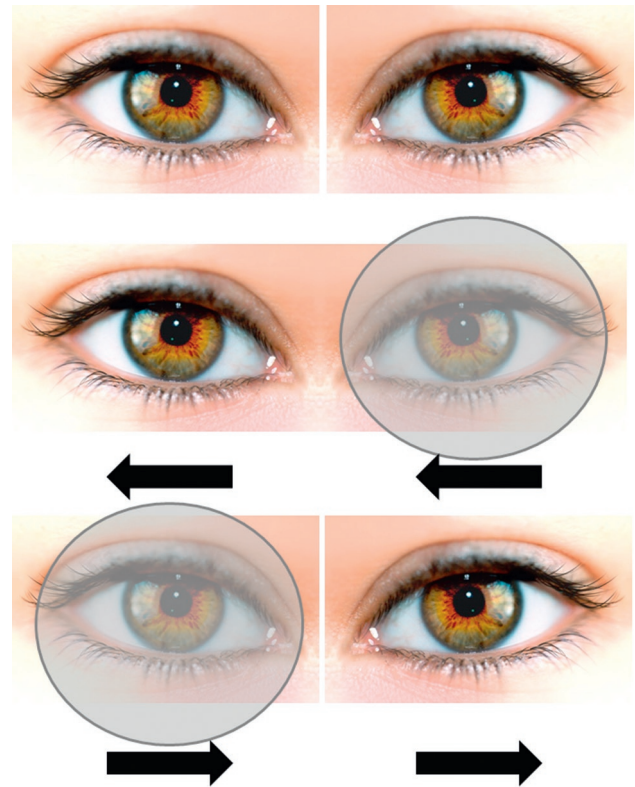
Le nystagmus infantile est défini par des oscillations oculaires présentes ou apparaissant précocement, le plus souvent dans les 3 premiers mois de vie. Il est souvent héréditaire et dans une même famille la forme du nystagmus est comparable. Il peut être associé à un trouble des fonctions visuelles, notamment dans le cadre de l'albinisme. Il s'agit la plupart du temps d'un nystagmus conjugué, de direction horizontale. Il est caractérisé par une position nulle, où le nystagmus est très faible ou aboli, ce qui peut induire des positions anormales de la tête. Il est également souvent inhibé par la convergence et augmenté par les efforts de fixation visuelle. Il est de forme très variable, le plus souvent à ressort ou pendulaire ; il peut aussi prendre la forme d'un nystagmus alternant périodique ou d'un nystagmus à bascule, en association avec des anomalies de développement chiasmatique. La phase lente du nystagmus à ressort est habituellement de croissance exponentielle, ce qui permet de le différencier d'un nystagmus acquis (figure 17.6).

## Nystagmus de mal développement de la fusion

Le nystagmus de mal développement de la fusion (FMNS ou nystagmus latent) est défini par un nystagmus horizontal à ressort qui apparaît quand un œil est occlus, battant du côté de l'œil non occlus (figure 17.7). Il peut être uni- ou bilatéral et son amplitude est généralement plus marquée sur un œil ; il existe souvent un nystagmus plus discret en vision binoculaire, témoignant d'une forme manifeste latente. Le FMNS est toujours associé à un strabisme et parfois à une amblyopie. L'œil occlus peut présenter une déviation vers le haut, réalisant le syndrome de divergence verticale dissociée. Il est généralement asymptomatique et s'accompagne d'une diminution très spécifique de la réponse lors d'une stimulation visuelle de poursuite ou optocinétique temporo nasale.



► **Figure 17.6** Exemple de nystagmus infantile. L'enregistrement de la position oculaire horizontale en fonction du temps est obtenu par le biais d'une caméra vidéo-nystagmographique (VNG). On remarque sur cet enregistrement un mouvement oculaire anormal constitué de phases lentes, réalisant une forme pendulaire, de grande amplitude et irrégulière. Les phases lentes ont une courbure de croissance exponentielle (flèches pleines). L'arrêt intermittent du nystagmus (flèches blanches) autorise des périodes de fixation oculaire et de vision.



► **Figure 17.7** Nystagmus latent. Il s'agit d'un nystagmus horizontal n'apparaissant qu'à l'occlusion d'un œil, et battant du côté de l'œil occlus. Il peut être uni- ou bilatéral et son amplitude est généralement plus marquée sur un œil.

## Mouvements oculaires anormaux non nystagmiques

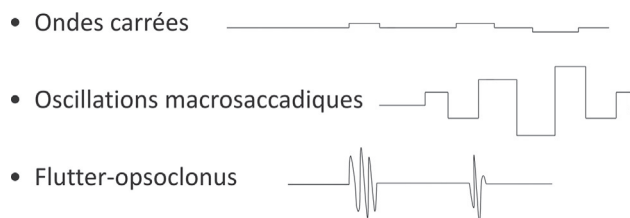
### ● Myokimie de l'oblique supérieur

La myokimie de l'oblique supérieur est un trouble oculomoteur rare caractérisé par un tremblement paroxysmique d'un œil se manifestant par des oscillopsies monoculaires ou une diplopie transitoire. Le mouvement anormal de l'œil est lié à une contraction intermittente du muscle oblique supérieur. Il est secondaire à des phénomènes d'hyperexcitabilité neurogène du nerf trochléaire, le plus souvent dus à un conflit vasculonerveux du nerf trochléaire [9]. La myokimie de l'oblique supérieur répond à des traitements anti-épileptiques (voir tableau 17.2).

### ● Intrusions ou oscillations saccadiques

Contrairement aux nystagmus, dont l'événement initiateur est un mouvement oculaire lent, les intrusions saccadiques sont initiées par une phase rapide et ne comportent aucune phase lente. Elles sont en lien avec un déficit des systèmes de fixation contrôlant l'initiation de saccades. On distingue trois types principaux d'intrusions saccadiques : les ondes carrées, les oscillations macrosaccadiques et les oscillations saccadiques (flutter, opsoclonus ; figure 17.8) [1].

Les ondes carrées sont facilement visibles à l'œil nu, à l'examen du fond d'œil, et sont amplifiées par la poursuite oculaire. Elles sont très fréquentes chez la personne âgée, mais surviennent également dans les pathologies



► **Figure 17.8** Aspect des intrusions et oscillations saccadiques lors d'un enregistrement oculomoteur.

Les ondes carrées sont de petites saccades (moins de 5°) horizontales de va-et-vient séparées par un délai de 200 msec. Les oscillations macrosaccadiques sont des oscillations de l'œil autour d'un point de fixation, correspondant à une forme sévère de dysmétrie saccadique. L'intervalle entre chaque saccade est aussi de 200 msec. Les oscillations saccadiques se manifestent par des bouffées de saccades sans intervalle intersaccadique. Quand les saccades sont purement horizontales, on parle de flutter, l'opsoclonus correspondant aux formes multidirectionnelles. La fréquence des oscillations est de 10 à 15 cycles par secondes.

cérébelleuses, comme l'ataxie de Friedreich et dans les atteintes frontostriatales comme la paralysie supranucléaire progressive.

Les oscillations macrosaccadiques surviennent essentiellement dans le cas de lésions cérébelleuses touchant le noyau fastigial ou ses efférences.

Quand les oscillations saccadiques sont purement horizontales, il s'agit d'un flutter oculaire; lorsque ces oscillations se produisent dans toutes les directions, il s'agit d'un opsoclonus. Elles surviennent de manière intermittente et sont induites par des changements d'orientation de l'œil le plus souvent. Les causes les plus fréquentes en sont les encéphalites post-infectieuses, les

syndromes paranéoplasiques, notamment le neuroblastome chez l'enfant, et le cancer du sein et du poumon chez l'adulte, les processus toxiques ou métaboliques. Ces oscillations peuvent être physiologiques chez certaines personnes, favorisées par le clignement oculaire, la convergence : elles prennent le nom de flutter ou de nystagmus volontaire. Le flutter/opsoclonus pourrait être lié à une perte du contrôle cérébelleux soit sur les neurones omnipause, soit sur le microcircuit activateur et inhibiteur des neurones à bouffée [10]. Elles peuvent répondre à un traitement médicamenteux (voir [tableau 17.2](#)).

#### Références

- [1] Leigh RJ, Zee DS. The neurology of eye movements. 4th ed. Oxford : University Press; 2015.
- [2] Pierrot-Deseilligny C, Milea D. Vertical nystagmus : clinical facts and hypotheses. Brain 2005; 128(Pt 6) : 1237–46.
- [3] Lewis RF, Zee DS. Ocular motor disorders associated with cerebellar lesions : pathophysiology and topical localization. Rev Neurol (Paris) 1993; 149 : 665–77.
- [4] Abouaf L, Tilikete C. Nystagmus. In : Neurologie. Encycl Méd Chir, Paris : Elsevier; 2013. p. 1–12 17-016-A-60.
- [5] Halmagyi GM, et al. Treatment of periodic alternating nystagmus. Ann Neurol 1980; 8 : 609–11.
- [6] Baier B, Dieterich M. Incidence and anatomy of gaze-evoked nystagmus in patients with cerebellar lesions. Neurology 2011; 76 : 361–5.
- [7] Leigh RJ, Das VE, Seidman SH. A neurobiological approach to acquired nystagmus. Ann N Y Acad Sci 2002; 956 : 380–90.
- [8] Tilikete C, et al. Acquired pendular nystagmus in multiple sclerosis and oculopalatal tremor. Neurology 2011; 76 : 1650–7.
- [9] Yousry I, et al. Superior oblique myokymia : magnetic resonance imaging support for the neurovascular compression hypothesis. Ann Neurol 2002; 51 : 361–8.
- [10] Ramat S, et al. Applying saccade models to account for oscillations. Prog Brain Res 2008; 171 : 123–30.

## Chapitre 18

# Troubles oculomoteurs anorganiques

L. Abouaf

Les troubles oculomoteurs anorganiques (ou troubles « fonctionnels », « psychogènes », « troubles conversifs somatoformes », « conversion hystérique ») font référence à des symptômes non expliqués par une atteinte lésionnelle et sont moins fréquents que les troubles de l'acuité ou du champ visuel anorganiques [1].

La difficulté est de reconnaître ces pathologies tout en éliminant les diagnostics différentiels organiques (notamment les paralysies supranucléaires) pour éviter au patient des examens invasifs et inutiles. Il s'agit d'un diagnostic positif et le clinicien doit réussir à mettre en évidence les dissociations ou la réversibilité des signes. L'annonce du diagnostic doit ensuite être faite avec précaution, car il est souvent mal accepté par le patient. De ce fait, la prise en charge thérapeutique est souvent difficile et repose essentiellement sur une réassurance, un soutien psychologique et des moyens symptomatiques. Les troubles présents chez les patients présentant une pathologie psychiatrique évidente connue sont exclus de cet exposé ainsi que les effets secondaires des médicaments psychotropes.

## Principales manifestations cliniques

### ● Spasme de convergence ou spasme d'accommodation (*spasm of the near reflex*)

C'est de loin la plus fréquente des pathologies anorganiques oculomotrices [2]. Le patient peut décrire l'association d'une diplopie, d'une vision floue, de céphalées, de douleurs oculaires et même de sensations vertigineuses.

Il s'agit d'une convergence binoculaire excessive et prolongée, accompagnée des deux autres signes de la triade : accommodation et myosis. Le degré de convergence est variable et peut n'être qu'intermittent.

### Examen

Le diagnostic positif, doit s'attacher à retrouver les signes de la triade accommodation–convergence–myosis (encadré 18.1). Le patient est en ésoptropie uni- ou bilatérale. L'examen retrouve une pseudo-limitation de l'abduction dans l'étude des versions horizontales. Cette

#### Encadré 18.1

### Spasme de convergence

Le spasme de convergence associe : un excès de convergence mimant une paralysie de l'abduction + une myopie accommodative variable + un myosis.

L'examen des ductions, les réflexes oculocéphaliques et optocinétiques retrouvent une motilité normale. Les diagnostics différentiels principaux à évoquer sont la myasthénie et la paralysie bilatérale du VI (où il n'y a pas de myosis).

pseudo-limitation est uni- ou bilatérale, fluctuante et peut être levée lors de l'occlusion d'un œil, de la stimulation des réflexes oculocéphaliques ou optocinétiques. Le degré d'accommodation est variable et entraîne une myopisation pouvant atteindre 8 à 10 dioptries. C'est pourquoi devant une paralysie de l'abduction associée à une baisse d'acuité visuelle, il faut rechercher une myopie accommodative facilement dépistée par un examen sans, puis avec collyre cycloplégique.

Mais le signe le plus efficace pour dépister un spasme de convergence est la présence de la troisième composante de la triade : le myosis. En effet ce signe est constant dans l'œil en spasme, car il est obligatoirement associé à une convergence excessive. La dilatation pupillaire, voire une réversibilité totale du myosis à la levée du spasme par l'occlusion de l'autre œil, est quasiment pathognomonique. Si le myosis n'est pas remarqué, le doute avec une paralysie du VI peut persister.

### Diagnostic différentiel

Le principal diagnostic différentiel du spasme de convergence est la paralysie unilatérale ou bilatérale du nerf abducens (VI). Certaines pathologies organiques peuvent mimer des spasmes de convergence, comme une myasthénie par exemple mais il n'y a alors pas de myosis [2]. Par contre un spasme de convergence peut exceptionnellement être associé à diverses pathologies organiques [3].

Les autres diagnostics différentiels concernent :

- les cas de paralysie supranucléaire horizontale, dans laquelle les patients utilisent la convergence pour mobiliser l'œil adducteur dans le champ visuel limité ;



- l'insuffisance de divergence pouvant être due à une paralysie bilatérale de l'abduction, dans laquelle la diplopie est uniquement présente de loin et disparaît en vision de près;
- La neuromyotonie oculaire du droit médial. Il s'agit d'un mauvais relâchement du droit médial, qui apparaît après un mouvement d'adduction. Il s'agit d'une affection exceptionnelle chez des patients qui ont le plus souvent été traités par radiothérapie pour une tumeur de la base du crâne.

#### Traitement symptomatique du spasme de convergence

L'essentiel du traitement repose sur la levée de l'accommodation. Plusieurs traitements ont été essayés et peuvent être utilisés, en association si besoin :

- traitement « optique » : collyres cycloplégiques (+ port de correction optique de près), occlusion unilatérale temporaire, verres à secteur opaque du tiers interne;
- traitement de soutien psychologique : collyre placebo, traitement anxiolytique, psychothérapie, entretien sous-amytal (sérum de vérité);
- traitement « chirurgical » à réserver dans de rares indications : toxine botulique dans les droits médiaux. Il est par contre formellement contre-indiqué de traiter un spasme de convergence avec une chirurgie de type strabisme en raison de la réversibilité des symptômes [1, 2].

#### ● Paralysie de convergence

Les patients consultent pour des difficultés à la lecture en relation avec une faiblesse d'accommodation, souvent due à un manque d'intérêt. Cependant, ils sont tout à fait aptes à converger et à lire l'heure sur leur montre au poignet si on le leur demande par surprise [4].

Il existe des causes neurologiques de paralysie de convergence mais elle est alors associée à d'autres troubles oculomoteurs, comme dans le syndrome mésencéphalique dorsal (syndrome de Parinaud) par exemple (voir chapitre 16) [5].

#### ● Flutter volontaire

Le flutter (ou nystagmus) volontaire est composé d'oscillations saccadiques horizontales de haute fréquence et d'amplitude variable [6], d'une durée courte (maximum 25 secondes). Il est le plus souvent physiologique, déclenché de manière volontaire. Le problème est constitué par les patients consultant pour une oscillopsie ou une baisse d'acuité visuelle en lien avec ce nystagmus dont ils ne commandent pas consciemment la survenue. Dans ce cas, il peut faire redouter un flutter ou un opsoclonus organique [7]. L'examen doit rechercher un tremblement des paupières avec une expression faciale crispée et un rétrécissement des fentes palpébrales, avec une tendance à converger. En effet, le flutter volontaire semble en partie être produit par la stimulation du réflexe de convergence. Contrairement au flutter ou opsoclonus organique, l'examen neurologique est par ailleurs normal.

#### ● Paralysie du regard

Les patients se plaignent de ne plus pouvoir bouger leurs yeux, le plus souvent dans le sens horizontal. En effet, ils n'effectuent aucun mouvement volontaire lors de l'étude des saccades ou de la poursuite. Cependant, s'ils sont observés à travers un miroir sans tain, on peut apercevoir des mouvements saccadiques et de poursuite parfaitement normaux. L'induction possible d'un nystagmus optocinétique clinique ou lors d'un enregistrement confirme la présence de mouvements lents et rapides et permet d'éliminer une origine organique [4].

Les diagnostics différentiels sont les syndromes nucléaires du noyau abducens, les syndromes supranucléaires ou les apraxies oculomotrices (voir chapitre 16).

#### ● Déviation du regard vers le bas

Dans le cas de troubles de conscience anorganiques, certains patients présentent une déviation des yeux vers le bas, lorsque l'examineur teste le réflexe vestibulo-oculaire; comme si le patient évitait le regard du médecin. Or ce test devrait provoquer soit l'absence de tout mouvement oculaire (dans le cas d'un coma profond), soit des mouvements horizontaux correspondant au réflexe vestibulo-oculaire normal.

## Conclusion

Le spasme de convergence est la forme la plus fréquente de troubles oculomoteurs anorganiques. Leur diagnostic est toujours un diagnostic positif, dont le principal élément est de mettre en évidence la réversibilité ou l'incohérence du déficit. Les mécanismes sous-jacents aux pathologies anorganiques sont complexes. Le diagnostic doit être clairement établi avec le patient et la prise en charge repose à la fois sur une explication du trouble qui vise à rassurer le patient, et sur différentes approches à adapter au cas par cas pour lever le déficit.

Pour une revue plus approfondie du sujet, le lecteur est invité à se référer à l'article *Troubles moteurs oculaires non organiques* de l'EMC [8].

#### Références

- [1] Miller NR. Neuro-ophthalmologic manifestations of psychogenic disease. *Semin Neurol* 2006; 26 : 310–20.
- [2] Stone J, Carson A, Sharpe M, et al. Functional symptoms and signs in neurology : assessment and diagnosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005; 76(Suppl 1) : i2–12.
- [3] Dagi LR, Chrousos GA, Cogan DC. Spasm of the near reflex associated with organic disease. *Am J Ophthalmol* 1987; 103 : 582–5.
- [4] Keane JR. Neuro-ophthalmic signs and symptoms of hysteria. *Neurology* 1982; 32 : 757–62.
- [5] Safran AB. Neuro-ophtalmologie. Rapport de la Société française d'ophtalmologie. 2004. Paris : Masson; 2004.
- [6] Miller NR, Walsh FB, Newman NJ, et al. Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-ophthalmology. In : Vol One. 6th ed. Lippincott Williams & Wilkins; 2004.
- [7] Yee RD, Spiegel PH, Yamada T, et al. Voluntary saccadic oscillations, resembling ocular flutter and opsoclonus. *J Neuroophthalmol* 1994; 14 : 95–101.
- [8] Abouaf L, Tilikete C. Troubles moteurs oculaires non organiques. In : *Ophtalmologie. Encycl Méd Chir, Paris. Elsevier*; 2012. 21-480-E-25.

## Chapitre 19

# Pupille

## Substrat anatomique du fonctionnement pupillaire

D. Miléa

La pupille a pour principale fonction de réguler de manière très rapide le flux de photons vers la rétine, en la protégeant contre un excès brusque d'exposition lumineuse [1]. La pupille a aussi une fonction optique, car son diamètre influence la profondeur de la mise au points suivant la lumière entrante. Le réflexe pupillaire à la lumière (réflexe photomoteur) est assuré par la mise en jeu d'une voie afférente et d'une voie efférente, cette dernière étant assurée par un contingent nerveux parasympathique (constricteur de la pupille) et sympathique (dilateur de la pupille). La voie afférente du réflexe pupillaire naît dans la rétine, raison pour laquelle son étude est utile pour évaluer l'intégrité des voies visuelles afférentes. Cependant, des avancées relativement récentes ont montré que des populations différentes de photorécepteurs sont mises en jeu pour la perception lumineuse (cônes et bâtonnets) et pour la réponse pupillaire à la lumière (cellules ganglionnaires exprimant la mélanopsine). Les cellules à mélanopsine ont une situation et une fonction très différentes des photorécepteurs classiques (cônes et bâtonnets) : elles sont peu nombreuses (quelques milliers seulement par œil), étant localisées dans la rétine interne, au sein de la couche des cellules rétinienne ganglionnaires. Les cellules à mélanopsine répondent spécifiquement, et de manière tonique, aux stimulations par les courtes longueurs d'onde (lumière bleue, à un pic de 470 nm), et elles ont un rôle essentiellement non visuel [2]. En effet, leurs fibres efférentes se dirigent vers :

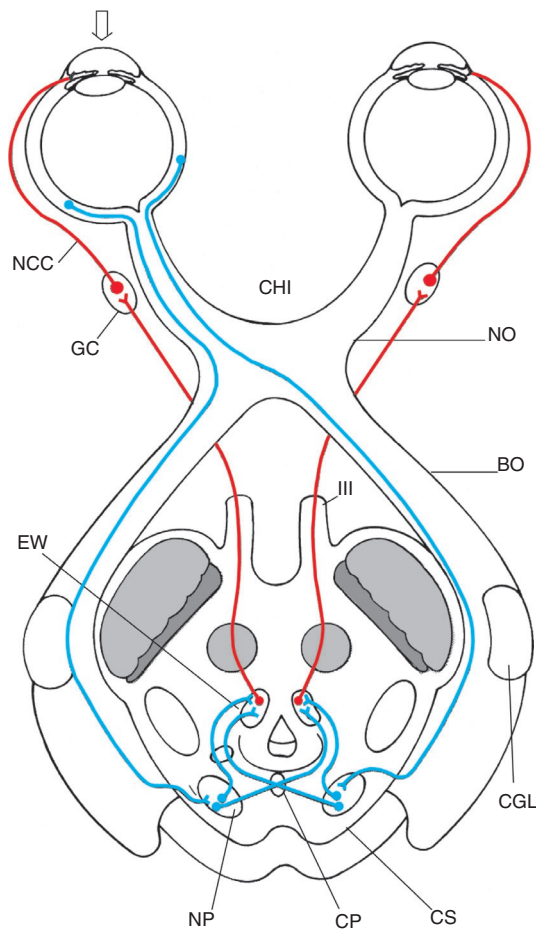
- les centres mésentencéphaliques responsables du réflexe pupillaire ;
- l'horloge biologique centrale, le noyau suprachiasmatique, dans la région hypothalamique.

Ce dernier a des connexions avec la glande pinéale, lieu de sécrétion de la mélatonine, qui est impliquée dans la rythmicité des cycles veille/sommeil. Les cellules à mélanopsine ont un rôle essentiel dans la synchronisation des rythmes circadiens internes à la lumière ambiante. Elles ont aussi un rôle capital dans le fonctionnement pupillaire : ainsi, à faible intensité lumineuse, la réponse pupillaire est essentiellement assurée par la réponse des bâtonnets et cônes, alors qu'à forte intensité lumineuse (lumière diurne), elle est principalement médiée par les cellules à mélanopsine. Pour cette raison, le réflexe pupillaire est bien préservé en cas d'atteinte préférentielle des photorécepteurs classiques, sans atteinte des cellules à mélanopsine (en cas

de rétinopathie pigmentaire, par exemple). À l'inverse, une neuropathie optique affectant la couche des cellules ganglionnaires (névrite optique, glaucome, etc.), entraîne une altération du réflexe photomoteur (diminution de l'amplitude de contraction pupillaire). Une exception, imparfaitement expliquée, à cette règle est rencontrée dans les neuropathies optiques héréditaires, dans lesquelles il existe une résistance à la neurodégénérescence des cellules à mélanopsine, expliquant la relative conservation des réflexes photomoteurs, malgré une acuité visuelle basse et une atrophie des cellules ganglionnaires classiques.

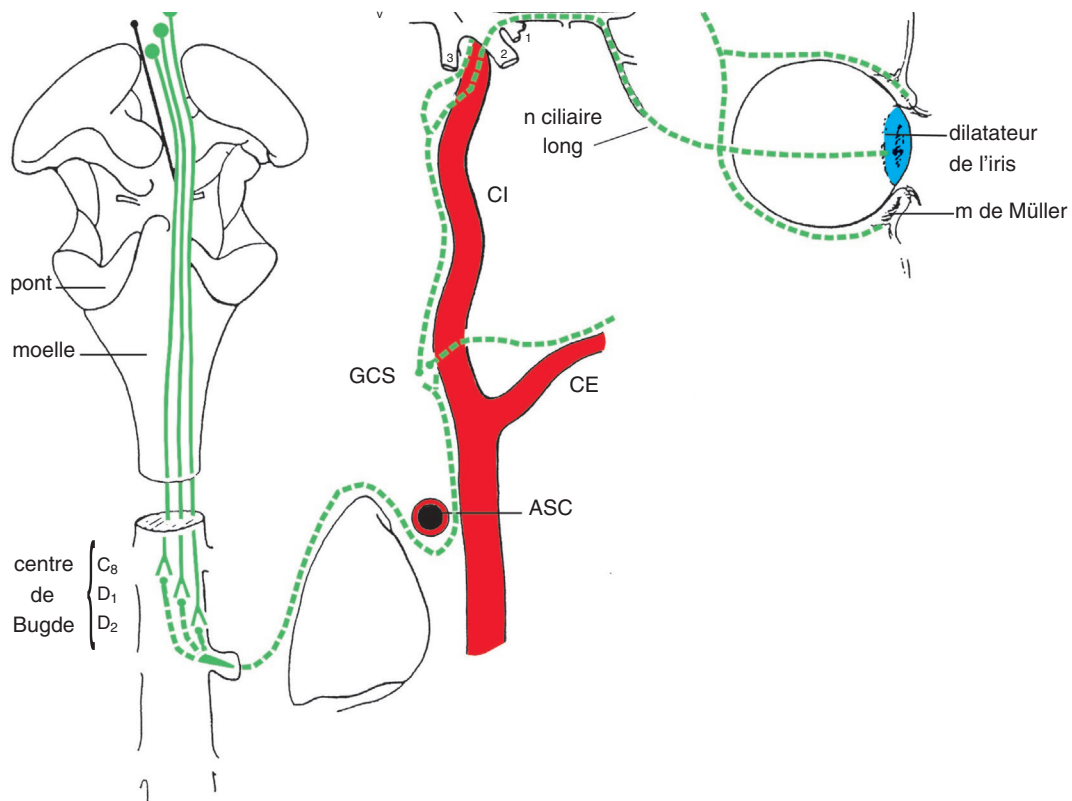
Les voies pupillaires afférentes qui naissent dans la rétine sont contenues dans le nerf optique, le chiasma, les bandelettes optiques, pour faire synapse dans le noyau olivaire prétectal (figure 19.1). Le noyau olivaire prétectal représente le centre pupillaire chez l'homme. Une deuxième décussation s'opère ensuite, par des fibres qui ont des projections à la fois ipsilatérales et contralatérales, vers des noyaux effecteurs. Pour cette raison, l'éclairage d'un œil entraîne une contraction pupillaire bilatérale, symétrique, qui est due à la double décussation des voies afférentes pupillaires. Cela explique pourquoi une cécité monoculaire n'entraîne pas d'anisocorie chez l'homme, en cas d'intégrité du réflexe consensuel. À l'inverse, une asymétrie de conduction entre les deux nerfs optiques (neuropathie optique unilatérale), entraîne un déficit pupillaire afférent relatif (DPAR) du côté atteint. Compte tenu du pourcentage non équilibré de la décussation chiasmatique, une atteinte rétrochiasmatique des bandelettes (provoquant une hémianopsie latérale homonyme) peut s'associer à un DPAR du côté contralatéral (atteinte des fibres nasales qui décussent en plus grande proportion que les fibres temporales, ipsilatérales).

Chez l'homme, une anisocorie indique l'existence d'un dysfonctionnement des voies efférentes. Les voies pupillaires efférentes parasympathiques naissent dans le tronc cérébral (noyau d'Edinger-Westfall) et empruntent le trajet du nerf oculomoteur (III) pour faire synapse dans l'orbite au niveau du ganglion ciliaire. Les fibres post-ganglionnaires (nerfs ciliaires courts postérieurs) se dirigent vers le muscle ciliaire (90 %) et vers les fibres du sphincter (constricteur) de la pupille. Les voies sympathiques, dilatatrices de la pupille, sont plus longues, étant constituées de trois neurones (figure 19.2).



► **Figure 19.1 Réflexe photomoteur.**

Voie afférente (en bleu) : la lumière pénètre dans l'œil (flèche) et stimule les photorécepteurs rétiniens, puis l'influx est véhiculé par les cellules ganglionnaires ; les fibres pupillomotrices suivent ensuite la voie afférente pour aboutir au noyau pré-tectal (NP) où elles font relais ; le deuxième neurone (direct et croisé) aboutit au noyau d'Edinger-Westphal (EW). La voie efférente parasympathique (en rouge), qui comprend deux neurones, suit le trajet du III et se termine au niveau du sphincter de l'iris. III : moteur oculaire commun ; BO : bandelette optique ; CGL : corps genouillé latéral ; CHI : chiasma ; CS : colliculus supérieur ; CP : commissure postérieure ; GC : ganglion ciliaire ; NCC : nerf ciliaire court ; NO : nerf optique. Source : Glaser JS, 1990. Avec la permission de JB Lippincott.



► **Figure 19.2 Voie pupillaire efférente sympathique.**

Voie sympathique à trois neurones (en vert). ASC : artère sous-clavière ; CE : carotide externe ; CI : carotide interne ; GCS : ganglion cervical supérieur ; m de Müller : muscle de Müller ; n ciliaire long : nerf ciliaire long ; V : nerf trijumeau. Source : Glaser JS, 1990. Avec la permission de JB Lippincott.



Après naissance dans l'hypothalamus, les fibres sympathiques, contenues dans le tronc cérébral, font ensuite un relais dans la moelle (C8-D2). Le deuxième neurone, pré-ganglionnaire, quitte la moelle pour surplomber l'apex pulmonaire et faire relais dans le ganglion cervical supérieur. Le troisième neurone (postganglionnaire) longe la carotide, puis entre dans le sinus caverneux, avant d'entrer dans l'orbite pour faire synapse dans les fibres sympathiques dilatatrices de la pupille. Une lésion de la voie efférente sympathique entraîne un syndrome de

Claude-Bernard-Horner, associant un myosis, un ptosis (atteinte du contingent sympathique des muscles palpébraux, muscle de Müller) et, parfois, une anhydrose.

#### Références

- [1] Loewenfeld IE. *The pupil. Anatomy, physiology and clinical applications*. Detroit : Wayne State University Press ; 1993.
- [2] Schmidt TM, Do MT, Dacey D, et al. Melanopsin-positive intrinsically photosensitive retinal ganglion cells : from form to function. *J Neurosci* 2011 ; 31 : 16094–101.

## Pathologie pupillaire

C. Vignal-Clermont, M. Jacob-Lebas

### Examen des pupilles

Il note la taille et la forme des pupilles dans l'obscurité et à la lumière.

S'il existe une différence de taille entre les deux pupilles, la pupille anormale est la moins variable dans les différentes conditions d'éclairage. Ainsi, une anisocorie se majorant à l'obscurité est en faveur d'un myosis pathologique, une anisocorie se majorant à la lumière est en faveur d'une mydriase anormale.

On teste la réactivité de chaque pupille à la lumière. On recherche ensuite dans l'obscurité la présence d'un déficit pupillaire afférent relatif (DPAR) ou signe de Marcus Gunn (figure 19.3). Jusque-là, l'examen est pratiqué sur un patient regardant au loin.

Si la réactivité à la lumière n'est pas bonne, on teste si cette pupille réagit mieux lors du réflexe d'accommodation-convergence, en faisant regarder le patient alternativement de loin, puis de près de manière soutenue. En cas de cécité complète d'un œil, la pupille ne présente aucune réaction à la lumière, mais il n'existe pas d'anisocorie.

Enfin, l'examen à la lampe à fente recherche des anomalies associées de l'iris ou du sphincter ou la présence d'une pathologie oculaire (uvéite, glaucome aigu, etc.).

L'interrogatoire s'attache à rechercher des signes associés oculaires, neurologiques et généraux.

L'anisocorie physiologique concerne 20 % de la population. Elle ne dépasse pas 1 mm et est identique à l'obscurité et à la lumière. En cas de doute, la normalité des tests aux collyres écarte un syndrome de Claude-Bernard-Horner.

### Pupilles pathologiques

#### ● Anomalies pupillaires permanentes unilatérales

##### Mydriase

##### Pupille d'Adie

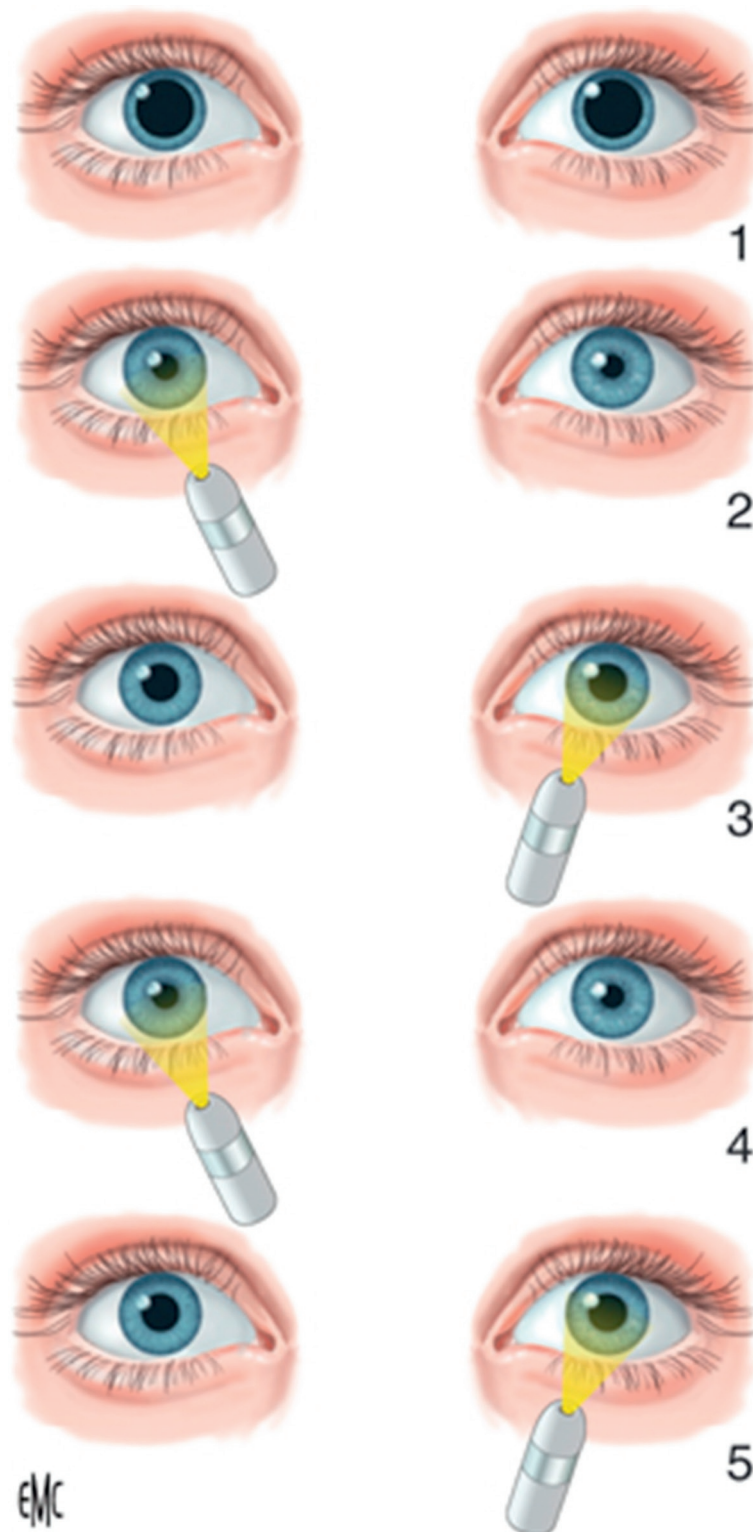
Il s'agit d'une atteinte parasympathique périphérique, intéressant le ganglion ciliaire et/ou les nerfs ciliaires

courts. À la phase aiguë, on observe une mydriase non réactive à la lumière ou à l'accommodation-convergence, et une cycloplégie avec gêne en vision de près. Après quelques jours, la pupille dénervée présente des signes d'hypersensibilité aux agents myotiques faiblement concentrés : c'est le principe du test à la pilocarpine diluée (encadré 19.1). À distance, l'accommodation récupère dans 80 % des cas environ, tandis que la pupille reste souvent irrégulière, avec une mauvaise réaction à la lumière faite de contractions parcellaires du sphincter : on parle de mouvements vermiciformes. Par un phénomène de réinnervation aberrante, l'accommodation déclenche un myosis lent mais excessif et prolongé du côté pathologique, même lorsque la convergence cesse. La décontraction pupillaire sera également lente : on parle de pupille tonique (figure 19.4). En cas d'Adie très ancien, la réinnervation aberrante peut prendre le dessus et la pupille initialement en mydriase à l'état basal passe en myosis, mais reste moins réactive à la lumière que lors des efforts de convergence ; on parle d'Adie vieilli.

Les causes de pupille d'Adie sont multiples. Parmi les étiologies d'atteinte unilatérale, on trouve les traumatismes, la chirurgie oculaire, la photocoagulation panrétinienne, la trabéculoplastie au laser argon, la cryothérapie, la migraine et, exceptionnellement, les tumeurs et la chirurgie orbitaire ; de nombreuses infections ont été incriminées, ainsi que certaines maladies générales comme le diabète sucré. Le plus souvent cependant, cette affection survient de manière idiopathique chez la femme entre 20 et 40 ans. L'association à une aréflexie tendineuse est appelée syndrome d'Adie (*Holmes-Adie syndrome* dans la littérature anglophone) et ne nécessite en général pas d'investigation complémentaire. Lorsque l'anomalie pupillaire s'accompagne d'autres signes neurologiques, la recherche de la maladie causale est nécessaire. En dehors de tout contexte neurologique connu, on peut proposer de vérifier : la normalité des pouls temporaux et, au niveau biologique, la vitesse de sédimentation (VS), la sérologie syphilitique et la glycémie.

##### Mydriase dans une paralysie du III

La mydriase est aréactive à la lumière. Mais c'est surtout l'association à une diplopie, un déficit oculomoteur ou



► **Figure 19.3** Déficit pupillaire afférent relatif (DPAR). Exemple d'une atteinte du nerf optique gauche.

En haut : état des deux pupilles à l'obscurité, le patient regardant au loin. Les deux pupilles sont de taille égale, et dilatées.

Puis, éclaircissement de la pupille droite saine : les deux pupilles se contractent.

Puis, élargissement de la pupille gauche pathologique : les deux pupilles se dilatent, du fait de la mauvaise transmission de l'information lumineuse à travers ce nerf optique pathologique au noyau prétéctal du tronc cérébral; la réponse pupillaire est alors bilatérale et symétrique. La présence de ce signe oriente vers une pathologie du nerf optique unilatérale, ou bilatérale asymétrique, ou bien la pathologie d'une bandelette optique controlatérale. Les anomalies rétinienues massives peuvent être responsables de faux positifs, mais sont en général bien identifiées au fond d'œil (d décollement de rétine, occlusion de l'artère centrale de la rétine).

Source : EMC.

à un ptosis qui, devant une mydriase aréactive, oriente vers une atteinte du III.

Dans les espaces arachnoïdiens, les fibres à destinée pupillaire sont en périphérie du nerf, particulièrement vulnérables en cas de compression. Ainsi, en cas de compression par un anévrisme termino-carotidien, la pupille est atteinte dans 85 à 95 % des cas [1]. Cependant, seul le tableau de paralysie du III complète extrinsèque (paralysie complète de tous les muscles innervés par le III), associée à une épargne de la motricité pupillaire, rend l'anévrisme termino-carotidien improbable. Inversement, l'atteinte ischémique microvasculaire du III est responsable d'une mydriase dans 14 à 38 % des cas [2]; l'anisocorie est en générale comprise entre 0,5 et 1 mm [2].

### Mydriase pharmacologique (voir plus loin encadré 19.2)

L'instillation d'agents sympathomimétiques ou parasympatholytiques (atropiniques) induit une mydriase. Seuls les agents atropiniques induisent une absence de réaction à la lumière. Il peut s'agir de manipulation de collyres, de comprimés ou encore de patch cutanés. Enfin, les aérosols utilisés en bronchodilatateurs peuvent, si le masque n'est pas étanche au niveau du nez, être vaporisés vers les yeux; ils sont une cause classique de mydriase unilatérale ou bilatérale.



► **Figure 19.4** Pupille d'Adie gauche. Examen à la lumière (en haut), dans le noir (milieu). Après instillation de pilocarpine diluée dans les deux yeux (bas), on observe une inversion de l'anisocorie.

La mydriase pharmacologique parasympatholytique reste inchangée après instillation de pilocarpine diluée ou à pleine dose (1 ou 2 %).

### Lésions de l'iris

La mydriase fait partie des tableaux d'ischémie du segment antérieur, de contusion de l'iris, ou encore de glaucome aigu par fermeture de l'angle. La mydriase reste inchangée après instillation de pilocarpine 2 %.

### Myosis : le syndrome de Claude-Bernard-Horner

Toute atteinte du sympathique le long de son trajet est à l'origine d'un syndrome de Claude-Bernard-Horner ou CBH (*Horner syndrome* dans la littérature anglophone). Cliniquement, on observe un myosis, un discret ptosis et une anhydrose de la face homolatérale. Le ptosis peut être discret ou même absent chez le sujet jeune (de l'ordre de 1 à 3 mm), il est parfois important chez le sujet âgé lorsqu'il existe un ptosis aponévrotique sous-jacent, mais il n'est jamais complet. L'hétérochromie irienne est un signe de CBH congénital ou survenu très précocement au cours de la vie, l'iris étant plus clair du côté du CBH. Un test aux collyres (cocaïne ou apraclonidine) confirmera le diagnostic (figure 19.5). (voir encadré 19.1).



► **Figure 19.5** Syndrome de Claude-Bernard-Horner gauche. Examen à la lumière (en haut), dans le noir (milieu). Après instillation d'apraclonidine 0,5 % dans les deux yeux (bas), on observe une inversion de l'anisocorie et du ptosis.



## Encadré 19.1

## Tests aux collyres

**Test à la pilocarpine diluée : hypersensibilité à un agent faiblement myotique, suspicion de pupille d'Adie**

L'instillation de pilocarpine diluée (0,0625 à 0,125 %) est réalisée dans les deux yeux (0,125 % : diluer une goutte de pilocarpine 1 % dans sept gouttes de sérum physiologique). Les pupilles sont observées au bout de 45 à 60 minutes, dans une ambiance lumineuse la plus faible possible. Le test est positif si la pupille initialement la plus grande devient la plus petite. La positivité de ce test n'est pas réservée à la pupille d'Adie et peut être retrouvée dans les paralysies du III anciennes.

**Test à la cocaïne : suspicion de syndrome de Claude-Bernard-Horner (CBH)**

La cocaïne inhibe la recapture présynaptique de la noradrénaline au niveau de la jonction neuromusculaire. Lorsque la voie sympathique est intacte, la noradrénaline s'accumule dans la fente synaptique, et provoque une dilatation de la pupille de l'ordre de 2 mm environ. En cas de CBH, il n'y a pas de noradrénaline libérée dans la fente synaptique, et la cocaïne reste sans effet quel que soit le niveau de l'atteinte. Le collyre à la cocaïne 10 %, ou à défaut 4 %, est instillé dans les deux yeux à 0, 5 et 10 minutes. On observe la réponse à 1 heure de l'instillation de la première goutte. Le test est positif si l'anisocorie a augmenté de 1 mm ou plus en cas de CBH

unilatéral. Le collyre à la cocaïne n'est pas disponible dans le commerce et doit être préparé par la pharmacie de l'hôpital.

**Test à l'apraclonidine (Iopidine 0,5 ou 1 %) : suspicion de syndrome de Claude-Bernard-Horner**

L'apraclonidine est un  $\alpha$ -2-agoniste, qui présente une très faible action  $\alpha$ -1+. Sur une pupille normale, l'action  $\alpha$ -1+ est trop faible pour être observable, la pupille reste de taille inchangée. En présence d'un CBH, il existe une hypersensibilité de dénervation qui rend les récepteurs  $\alpha$ -1 sensibles à un très faible stimulus, et dilate la pupille atteinte. En cas de CBH unilatéral, on observe alors une inversion de l'anisocorie. Le collyre à l'apraclonidine 0,5 % est instillé dans les deux yeux à 0, 5 et 10 minutes. On observe la réponse à 1 heure de l'instillation de la première goutte. Le test est positif si l'anisocorie s'inverse. Ce collyre est contre-indiqué chez les enfants de moins de 12 ans.

**Test à la pilocarpine 1 ou 2 % : atteinte parasympathique versus atteinte pharmacologique ou irienne**

L'instillation de pilocarpine 1 ou 2 % entraîne théoriquement une constriction pupillaire en cas d'atteinte parasympathique (Adie ou paralysie du III), mais reste sans effet 40 minutes après l'instillation des gouttes sur une atteinte pharmacologique ou une lésion irienne.

**Approche anatomique**

L'atteinte du **premier neurone**, entre l'hypothalamus et le centre cilio-spinal de Budge-Waller dans la moelle épinière, s'accompagne en général d'autres signes neurologiques au premier plan du tableau clinique (exemple du syndrome de Wallenberg).

L'atteinte du **deuxième neurone** peut être isolée et survenir en cas de cancer pulmonaire de l'apex, de pneumothorax et de drains pleuraux, de cathétérismes centraux dans la veine sous-clavière, de fractures de la clavicule.

Le **troisième neurone** peut être atteint en cas de dissection carotidienne ou de tentative de cathétérisme central de la veine jugulaire. Près de 25 % [3] à 37 % des dissections carotidiennes cervicales s'accompagnent d'un CBH. Parmi 90 patients porteurs de dissection carotidienne s'étant présentés avec un CBH isolé, 12 % ont présenté un accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique dans les 30 jours [4], dont environ un tiers dans les 24 heures, soulignant l'importance de faire le diagnostic de dissection carotidienne en urgence devant un tableau de CBH récent. La fréquence de la dissection carotidienne et sa gravité potentielle justifient de considérer que tout CBH douloureux isolé et récent est une dissection jusqu'à preuve du contraire. L'atteinte du troisième neurone au sein du sinus caverneux s'accompagne de paralysie d'autres nerfs crâniens passant dans le sinus caverneux; les étiologies sont multiples.

L'algie vasculaire de la face est une cause classique de CBH, mais la localisation précise de l'atteinte fait débat.

Le CBH est observé au moment des crises, mais 10 % des patients conservent un CBH permanent.

**Syndrome de Claude-Bernard-Horner chez l'enfant et congénital**

Toute découverte d'un CBH chez un nourrisson et un jeune enfant (jusqu'à l'âge de 5 ans) soulève la question d'un neuroblastome paravertébral cervical ou thoracique, avec 2 % des neuroblastomes se présentant avec un CBH initialement [5]. Le test à l'apraclonidine est contre-indiqué chez l'enfant de moins de 12 ans; le test à la cocaïne est alors indiqué. Les traumatismes obstétricaux doivent rester un diagnostic d'élimination. La suspicion de neuroblastome impose la réalisation d'une imagerie cérébrale, cervicale et thoracique et d'un examen pédiatrique.

**Bilan d'un syndrome de Claude-Bernard-Horner en dehors du jeune enfant**

Le CBH douloureux est une urgence faisant redouter une dissection carotidienne; on réalise donc en urgence un angio-scanner ou une angiographie par résonance magnétique (ARM) artérielle des vaisseaux du cou et intracrâniens.

Si le CBH apparaît comme une complication connue d'une procédure récemment pratiquée, et que la chronologie de découverte du CBH est compatible avec cette étiologie, il est licite de ne pas réaliser de bilan complémentaire. Si le CBH est connu, très ancien et isolé, la rentabilité du bilan étiologique est probablement faible également.

Dans tous les autres cas, la découverte d'un CBH récent ou d'ancienneté inconnue nécessite un bilan étiologique. S'il existe des signes associés, ceux-ci vont aider à localiser l'atteinte et à cibler l'imagerie. En cas de CBH isolé, l'imagerie devra explorer l'ensemble de la voie sympathique; on peut proposer une IRM encéphalique et de la moelle cervicale et un scanner cervical étendu aux apex pulmonaires; l'imagerie des carotides (ARM artérielle ou angio-scanner du cou s'étendant à la carotide intracrânienne) complétera l'un ou l'autre de ces examens à la recherche d'une dissection.

Un grand nombre de cas de CBH de découverte fortuite ont cependant un bilan négatif.

### ● Anomalies pupillaires permanentes bilatérales

Les anomalies de taille bilatérales sont plus difficiles à dépister. L'atteinte parasympathique bilatérale chronique se manifeste par une mauvaise réaction pupillaire à la lumière, une hypersensibilité à la pilocarpine diluée, et parfois la présence de signes de dénervation-réinnervation aberrante. Le diagnostic de CBH bilatéral repose sur le myosis à l'obscurité, parfois le ptosis et le retard à la décontraction pupillaire (*dilation lag*), l'absence de dilatation à l'instillation de cocaïne ou une dilatation anormale à l'instillation d'apraclonidine. La pupillographie peut être une aide intéressante dans ce contexte.

### Atteintes périphériques

Certaines maladies intéressent spécifiquement le système nerveux autonome. Le **syndrome de Ross** associe pupille d'Adie, aréflexie tendineuse, et anhydrose segmentaire. La neuropathie dysautonomique aiguë et subaiguë, ainsi que la dysautonomie pure en sont d'autres exemples.

Certaines **maladies neurologiques héréditaires** (*hereditary sensory and autonomic neuropathy* ou HSN, maladie de Charcot-Marie-Tooth, maladie de Refsum, déficit

en dopamine  $\beta$ -hydroxylase) comportent fréquemment des atteintes pupillaires.

Le **botulisme** s'accompagne de mydriase, le plus souvent associée à une ophtalmoplégie. Cette caractéristique clinique est importante pour le diagnostic différentiel avec la myasthénie.

Les **polyradiculonévrites** aiguës (Guillain-Barré, Miller-Fisher, Bickerstaff et ophtalmoplégie sans ataxie) comportent souvent une mydriase. Les polyradiculonévrites chroniques peuvent également comporter une atteinte pupillaire.

Un certain nombre de **maladies générales** comportent une atteinte du système nerveux autonome. La première d'entre elles est le **diabète**. Rentrant également dans ce cadre l'amylose, les syndromes paranéoplasiques, le syndrome de Sjögren et parfois d'autres maladies auto-immunes.

### Atteintes centrales

- III nucléaire bilatéral : le noyau destiné à la motricité pupillaire (noyau d'Edinger-Westphal) est médian. Une atteinte à ce niveau est responsable de mydriase bilatérale.
- Syndrome mésencéphalique dorsal ou syndrome pré-tectal : ce tableau résulte de l'atteinte de la partie haute et postérieure du mésencéphale ou région pré-tectale. Entre autres éléments cliniques, cette entité comporte une mydriase uni- ou bilatérale.
- La pupille d'Argyll-Robertson est un terme consacré désignant l'atteinte pupillaire très fréquente de la syphilis. Les pupilles sont en myosis, peu réactives à la lumière, avec un bon réflexe accommodation-convergence-myosis.

### Atteintes médicamenteuses (encadré 19.2)

Certaines drogues ou médicaments utilisés par voie générale peuvent modifier la taille de la pupille.

#### Encadré 19.2

### Pupilles et médicaments

#### Mydriase

##### Atropiniques

- Plantes (belladone, datura, etc.)
- Anti-histaminiques anticholinergiques utilisés dans le mal des transports *per os* ou en patch
- Aérosols bronchodilatateurs
- Antiparkinsoniens anticholinergiques, certains neuroleptiques ou antipsychotiques ; la majorité des antidépresseurs tricycliques, rarement certains sérotoninergiques
- Antipaludéens de synthèse à dose élevée

##### Sympathomimétiques

- Aérosols bronchodilatateurs
- Collyres vasoconstricteurs et pulvérisations nasales à visée décongestionnante, pouvant également contenir un vasoconstricteur
- Lévodopa utilisée dans la maladie de Parkinson

#### Myosis

- Collyres contenant de la pilocarpine
- Instillation accidentelle d'insecticide contenant du parathion ou un ester organophosphoré, le plus souvent après avoir touché une plante traitée puis son œil, peut déclencher un myosis sur l'œil concerné
- Anti-hypertenseurs anti-adrénergiques
- Anticholinestérasiques, utilisés dans le traitement de la myasthénie et de l'atonie vésicale
- Narcotiques : héroïne, produits à base de morphine et de ses dérivés

## Arbre diagnostique devant une anomalie pupillaire

### Anomalies pupillaires transitoires

- *Tadpole-shaped pupil* et mydriase paroxystique bénigne
- Migraine
- III avec spasmes cycliques
- III et réinnervation aberrante
- Syndrome de Pourfour du Petit

### Anomalies pupillaires permanentes

#### Anomalies pupillaires unilatérales

#### Taille. Anisocorie (différence de taille entre les deux pupilles)

- anisocorie majorée à la lumière = mydriase pathologique :
  - pupille d'Adie
  - paralysie du III
  - mydriase pharmacologique
  - ischémie du segment antérieur, contusion de l'iris, glaucome aigu par fermeture de l'angle
  - Pourfour du Petit
  - migraine, à la phase aiguë (diagnostic d'élimination)
  - syndrome mésencéphalique postérieur (le plus souvent bilatéral, parfois très asymétrique)
- anisocorie majorée à l'obscurité = myosis pathologique :
  - syndrome de Claude-Bernard-Horner
  - pupille d'Adie vieilli
  - myosis pharmacologique
  - réinnervation aberrante
- asymétrie identique à la lumière et à l'obscurité :

- anisocorie physiologique
- syndrome de CBH, avec retard de dilatation du côté atteint

#### Forme. Pupille de forme irrégulière (corectopie)

- pupille d'Adie
- anomalies iriennes (traumatisme, *iridocorneal endothelial syndrome*, synéchies...)

#### Asymétrie de la réaction pupillaire à la lumière (déficit pupillaire afférent relatif)

- neuropathie optique unilatérale ou bilatérale asymétrique
- atteinte unilatérale d'une bandelette optique

#### Anomalies pupillaires bilatérales

#### Anomalies de taille

- Adie bilatéral, CBH bilatéral associés à d'autres atteintes du système nerveux autonome
- botulisme
- polyradiculonévrites aiguës et chroniques
- Argyll-Robertson
- III nucléaire bilatéral
- syndrome mésencéphalique postérieur, ou syndrome de Parinaud
- mort cérébrale
- médicaments

#### Anomalies de forme (corectopie)

- Adie
- anomalies iriennes
- Argyll-Robertson
- III nucléaire bilatéral

### Références

- [1] Trobe JD. Third nerve palsy and the pupil. Footnotes to the rule. Arch Ophthalmol 1988; 106 : 601–2.
- [2] Jacobson DM. Pupil involvement in patients with diabetes-associated oculomotor nerve palsy. Arch Ophthalmol 1998; 116 : 723–7.
- [3] Lee VH, Brown RDJ, Mandrekar JN, et al. Incidence and outcome of cervical artery dissection : a population-based study. Neurology 2006; 67 : 1809–12.

- [4] de Bray J, Baumgartner R, Guillon B, et al. Isolated horner's syndrome may herald stroke. Cerebrovasc Dis 2005; 19 : 274–5.
  - [5] Musarella MA, Chan HS, DeBoer G, et al. Ocular involvement in neuroblastoma : prognostic implications. Ophthalmology 1984; 91 : 936–40.
- Jacob-Lebas M, Vignal-Clermont C. Pour une revue plus approfondie du sujet, le lecteur est invité à se référer à l'article de l'EMC. In : Pathologie pupillaire. Encycl Med Chir. Paris : Elsevier; 2010. 21-540-A-10.



## Chapitre 20

# Migraine, algies et névralgies essentielles de la face

A. Ducros

La migraine et les différents types d'algies et de névralgies essentielles de la face sont des céphalées «primaires», sans lésion sous-jacente, par opposition aux céphalées secondaires dont les causes sont très diverses (tableau 20.1) [1, 2]. Leur particularité essentielle est une évolution par crises, entre lesquelles le patient est parfaitement bien. Le diagnostic est basé sur l'interrogatoire et la normalité de l'examen clinique. La migraine est de loin la plus fréquente, avec deux variétés principales selon l'*International Classification of Headache Disorders* ou ICHD-3, version 2013, de l'*International Headache Society* (IHS) : la migraine sans aura (MSA) et la migraine avec aura (MA) dans laquelle la céphalée est précédée ou accompagnée de symptômes neurologiques transitoires visuels, sensitifs, aphasiques et rarement moteurs (voir plus loin tableaux 20.2 et 20.3) [2].

**Tableau 20.1**  
Classification des céphalées selon l'ICHD-3  
de l'*International Headache Society* (IHS)

1	Migraine
2	Céphalées dites « de tension »
3	Céphalées trigémino-autonomiques (dont l'algie vasculaire de la face)
4	Autres céphalées primaires
5	Céphalées attribuées à un traumatisme crânien ou cervical
6	Céphalées attribuées à une affection vasculaire crânienne ou cervicale
7	Céphalées attribuées à une lésion intracrânienne non vasculaire
8	Céphalées attribuées à la prise ou retrait de substances
9	Céphalées attribuées à une infection
10	Céphalées attribuées à une anomalie de l'homéostasie
11	Céphalées attribuées à une affection du crâne, cervicale, ophtalmologique, oto-rhino-laryngologique ou stomatologique
12	Céphalées attribuées à une cause psychiatrique
13	Neuropathies crâniennes douloureuses et autres douleurs faciales
14	Céphalées inclassables

**Tableau 20.2**  
Critères de diagnostic de la migraine sans aura selon l'ICHD-3 de l'*International Headache Society* (IHS)

A	Au moins cinq crises répondant aux critères B-D
B	Crises de céphalées durant 4 à 72 heures (sans traitement)
C	Céphalées ayant au moins deux des caractéristiques suivantes : 1. topographie unilatérale 2. type pulsatile 3. intensité modérée ou sévère 4. aggravée par ou entraînant l'évitement des efforts physiques de routine (marcher, monter les escaliers)
D	Durant la céphalée, au moins l'un des symptômes suivants : 1. nausées et/ou vomissements 2. photophobie et phonophobie
E	N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3

**Tableau 20.3**  
Critères de diagnostic de la migraine avec aura typique selon l'ICHD-3 de l'*International Headache Society* (IHS)

A	Au moins deux crises répondant aux critères B et C
B	Aura comprenant des troubles visuels, sensitifs et/ou de la parole ou du langage, tous entièrement réversibles, mais pas de symptôme moteur, basilaire ou rétinien
C	Au moins deux des quatre caractéristiques suivantes : 1. au moins un symptôme de l'aura se développe progressivement en $\geq 5$ minutes et/ou les différents symptômes de l'aura surviennent successivement 2. chaque symptôme de l'aura dure 5–60 minutes 3. au moins un symptôme de l'aura est unilatéral 4. l'aura est accompagnée, ou suivie dans les 60 min, par une céphalée*
D	N'est pas mieux expliqué par un autre diagnostic de l'ICHD-3 et un accident ischémique transitoire a été exclu

\* Certaines crises peuvent comporter une céphalée identique à celle d'une migraine sans aura, parfois la céphalée est « non migraineuse », légère ou brève (< 4 heures), et parfois la céphalée est absente (aura isolée sans céphalée).

## Migraine

### ● Épidémiologie

La migraine est une affection universellement répandue, dont la prévalence est voisine de 12 %, avec une prévalence plus élevée de la MSA (6–10 %) que de la MA (3–6 %). Elle est environ trois fois plus fréquente chez la femme que chez l'homme. Elle touche 5 à 10 % des enfants, sans différence entre les deux sexes avant la puberté.

### ● Physiopathologie de la migraine

Des progrès considérables ont été faits ces dernières années dans la compréhension des mécanismes des crises de migraine, s'éloignant toujours plus de la théorie vasculaire qui attribuait l'aura à une vasoconstriction artérielle et la céphalée à une vasodilatation [3–5]. L'aura migraineuse est sous-tendue par un dysfonctionnement transitoire cortical, la dépression corticale envahissante, visualisable en imagerie fonctionnelle au cours de crises spontanées [3, 4]. La céphalée est attribuée à l'activation du système trigémino-vasculaire, responsable d'une libération périvasculaire de peptides algogènes dont le peptide relié au gène de la calcitonine (*CGRP*), puis à la transmission centrale de la douleur via le tronc cérébral [6]. En angiographie par IRM, la crise spontanée de migraine ne comporte pas de vasodilatation extracrânienne significative et comporte une dilatation modérée des artères intracrâniennes, non modifiée après le soulagement par le sumatriptan [7]. La céphalée s'accompagne d'une activation pontique et hypothalamique visible en tomographie par émission de positons, mais il reste à déterminer si ces zones sont génératrices ou au contraire modulatrices des douleurs. Chez l'animal, des vagues de dépression corticale propagée peuvent activer le système trigémino-vasculaire, faisant le lien entre aura et céphalée.

La migraine est considérée comme une maladie de l'excitabilité cérébrale, liée à une prédisposition génétique [5]. Entre les crises, certains migraineux ont une hypersensibilité sensorielle (visuelle ou olfactive) persistante; des études électrophysiologiques et en IRM fonctionnelle montrent une excitabilité cérébrale anormale et fluctuante, augmentée ou diminuée [8].

### ● Migraine et hérédité

Les découvertes génétiques confortent le rôle capital d'une hyperexcitabilité cérébrale dans la physiopathologie de toutes les variétés de migraine [5]. Dans les années 1990, des études de jumeaux et des études familiales ont démontré l'existence de facteurs génétiques, plus importants dans la MA que dans la MSA. Le mode de transmission suggéré était polygénique, hormis pour un sous-groupe des MA, possiblement monogénique. Depuis 2010, de larges études d'association pangénomique (*genome wide association studies* ou GWAS) ont identifié plus de 40 loci de susceptibilité à la migraine [5, 9]. Il s'agit de variations génétiques fréquentes qui exercent probablement chacune un effet fonctionnel modeste. Certains de ces loci sont impliqués dans la régulation de l'excitabilité neuronale, l'homéostasie du glutamate, la nociception, la signalisation cellulaire, mais aussi dans différentes fonctions vasculaires.

Aucun des loci identifiés n'est spécifique de la MA, suggérant l'implication de variants rares ayant chacun des effets fonctionnels plus importants dans cette variété de migraine [9].

La migraine hémiplegique familiale (MHF) est la seule variété de migraine clairement monogénique, autosomique dominante [10]. Les trois premiers gènes identifiés codent pour deux canaux ioniques neuronaux et un transporteur ionique glial. Les mutations de ces trois gènes favorisent une hyperexcitabilité cérébrale : les mutations MHF1 de *CACNA1A* augmentent la libération de neurotransmetteurs excitateurs (glutamate), les mutations MHF2 d'*ATP1A2* altèrent probablement la recapture gliale de glutamate et de potassium, ralentissant la récupération après une activation neuronale, et les mutations MHF3 de *SCN1A* diminuent probablement l'activité inhibitrice des interneurons. Les souris transgéniques MHF1 et MHF2 ont une sensibilité augmentée à la dépression corticale propagée, qui chez les souris MHF1 déclenche des hémiplegies prolongées. Un quatrième gène *PRRT2* a été identifié récemment et code pour une protéine neuronale associée au complexe d'exocytose.

### ● Description clinique des crises de migraine

Certains patients n'ont que des crises de MSA, d'autres que des crises de MA, d'autres ont les deux. D'après l'IHS, il suffit de deux crises de MA pour qualifier la migraine de MA, même si la majorité des crises sont sans aura [2]. Les patients avec MSA n'ont donc que des crises sans aura, alors que les patients avec MA peuvent n'avoir que des crises avec aura ou bien les deux types de crises. Dans la migraine appelée « ophtalmique » en France mais non individualisée comme telle dans la classification de l'IHS, l'aura est constituée de manifestations visuelles transitoires.

### Crises de migraine sans aura

Elles sont les plus fréquentes (tableau 20.2). La crise est souvent précédée de prodromes : troubles de l'humeur, irritabilité, asthénie, somnolence, sensation de faim, etc. [11, 12]. La céphalée peut débuter à n'importe quel moment et atteint son maximum en quelques heures. Elle peut se terminer avec le sommeil, ce qui est fréquent chez l'enfant, ou durer plusieurs jours. Elle est souvent unilatérale et à bascule. Elle est parfois électivement orbitaire. Son intensité est variable, souvent intense, obligeant à interrompre toute activité. Elle est aggravée par les efforts, la lumière, le bruit, les odeurs et soulagée partiellement par le repos, le calme et l'obscurité. Les nausées et/ou vomissements sont très fréquents, faisant souvent parler à tort de « crise de foie ».

### Crises de migraine avec aura

Elles sont plus rares que les crises de MSA. La céphalée y est précédée ou accompagnée de symptômes neurologiques transitoires, dont les plus fréquents sont les signes visuels [2, 10–14] (tableau 20.3). En effet, 90 % des auras sont des auras visuelles et 99 % des auras comportent des signes visuels [13]. Les auras sensitives, aphasiques et motrices, sont donc quasiment toujours associées à des troubles visuels.

## Auras visuelles

Plusieurs types de symptômes visuels peuvent survenir et sont attribués aux deux phases successives de la dépression corticale propagée occipitale. Les phénomènes « positifs » dont les lignes brisées scintillantes, les phosphènes ou les taches brillantes, refléteraient la phase initiale de dépolarisation neuronale intense et brève. Les phénomènes « négatifs » incluant scotomes, déficits visuels systématisés ou troubles de la perception visuelle, traduiraient la phase d'inactivation neurogliale prolongée qui suit la vague de dépolarisation

(figure 20.1). Les troubles intéressent les deux yeux et les phénomènes positifs persistent les yeux fermés [13, 15].

Le scotome scintillant est le plus caractéristique : il s'agit d'un point lumineux et scintillant qui survient brutalement au centre du champ visuel et s'étend par un seul de ses côtés vers la périphérie, respectant une distribution hémianopsique ou quadrantanopsique latérale homonyme. Le bord de ce scotome a un aspect brillant parfois éblouissant. Il est souvent formé de lignes brisées, dont la forme rappelle les lignes de fortification « à la Vauban ». Il scintille à une fréquence évaluée



► **Figure 20.1** Auras visuelles.

- a. Scotome scintillant avec lignes de fortifications « à la Vauban » en position latérale homonyme gauche.
- b. Zigzag brillant en position latérale homonyme gauche.
- c. Scotome scintillant occupant la quasi-totalité de l'hémichamp visuel gauche.
- d. Scotome scintillant au centre du champ visuel, partiellement fragmenté.
- e. Multiples taches foncées bilatérales.
- f. Cécité corticale avec surimposition des phénomènes positifs (zigzags brillants).



entre huit et dix éclairs par seconde. Alors que cette ligne progresse vers la périphérie en 5 à 30 minutes, elle laisse derrière elle un scotome aveugle, gênant plus ou moins la vision. En général, la vision redevient normale du centre vers la périphérie. Certaines variantes sont possibles : coloration en « arc-en-ciel », aspect enflammé, fragmentation de la ligne ou début à la périphérie. Le scotome peut aussi être à cheval sur les deux hémichamps et, au maximum, constituer une amaurose totale.

Les phosphènes et autres phénomènes lumineux sont également très fréquents. Ils sont très variables : taches lumineuses et scintillantes, zigzags, boules, étoiles ou flashes répétés, de taille et de nombre variables, fixes ou mobiles, extensifs ou non, dont certains peuvent se transformer en zones aveugles. Ils ont habituellement une topographie latérale homonyme, mais affectent parfois l'ensemble du champ visuel ou se déplacent d'un champ visuel à l'autre. Ils précèdent souvent la survenue d'un scotome scintillant typique.

Les manifestations visuelles déficitaires sont également très fréquentes, isolées ou associées aux manifestations positives. Souvent simple vision floue, comme à travers un verre dépoli ou un rideau de fumée ou d'eau, il peut aussi s'agir d'une hémianopsie latérale homonyme complète, de survenue en général progressive, mais parfois brutale. Dans ce cas et s'il s'agit du premier épisode, le diagnostic différentiel entre une aura migraineuse et un accident ischémique transitoire (AIT) n'est pas possible. Parfois, l'aura visuelle peut comporter une cécité corticale totale.

Des troubles de la perception et des hallucinations visuelles complexes peuvent également survenir, surtout chez l'enfant : métamorphopsie, inversion des images, micro- ou macropsie, polyopsie, persévération visuelle des objets, vision en « mosaïque », etc. Les hallucinations visuelles élaborées sont exceptionnelles, mais peuvent survenir au cours de crises de migraine sévères avec confusion mentale et somnolence, comme en ont certains patients atteints de MHF.

### Autres types d'auras

Les signes visuels peuvent précéder ou être associés à d'autres symptômes : le plus souvent des troubles sensitifs (paresthésies unilatérales de distribution cheiro-orale, progressant au fil des minutes selon une « marche migraineuse » caractéristique), plus rarement des troubles du langage (aphasie et/ou dysarthrie), et très rarement un déficit moteur ou des signes dits « basilaire » [2, 10–14].

### Céphalée dans les crises de migraine avec aura

La céphalée suit habituellement les symptômes de l'aura, soit immédiatement, soit après un intervalle de moins de 1 heure. Lorsqu'elle est unilatérale, elle siège le plus souvent du côté opposé aux symptômes de l'aura. Lorsqu'elle est homolatérale aux symptômes de l'aura, elle est quasi pathognomonique de migraine, signant une souffrance bilatérale. Son intensité et sa durée sont variables, mais souvent moindres que dans les crises de MSA. Parfois la céphalée est absente et il s'agit alors d'auras isolées [2].

### Variétés rares de migraine avec aura et complications

Ces crises soulèvent des difficultés diagnostiques et nécessitent la pratique d'examen complémentaires : imagerie cérébrale et cervicale, électroencéphalogramme, exploration cervicale ultrasonore et/ou ponction lombaire selon les cas, pour éliminer une autre étiologie.

### Migraine basilaire

L'aura comporte des signes traduisant une atteinte bi-hémisphérique, cérébelleuse ou du tronc cérébral : troubles visuels et sensitifs bilatéraux, vertige, ataxie, diplopie, troubles de la vigilance allant jusqu'au coma [14].

### Migraine hémiplégique familiale

Il s'agit d'une variété autosomique dominante de MA caractérisée par la survenue d'une hémiparésie ou d'une hémiplégie lors de l'aura [10]. Ce déficit moteur est toujours associé à d'autres manifestations avec, par ordre de fréquence, des troubles sensitifs homolatéraux, des troubles du langage, des troubles visuels (positifs et/ou négatifs) et des signes basilaire (atteinte bilatérale, somnolence). L'aura dure de 10 minutes à plusieurs heures et est suivie d'une céphalée migraineuse. Des crises très sévères avec aura prolongée (plusieurs semaines) et coma peuvent survenir, avec récupération complète [10]. D'autres manifestations neurologiques sont décrites chez les patients porteurs d'une mutation de l'un des gènes de la MHF. La MHF1 est fréquemment associée à une ataxie cérébelleuse, et parfois à une épilepsie et/ou un retard mental. La MHF2 peut être associée à une épilepsie, et rarement à des signes cérébelleux et/ou un retard mental. La MHF3 est souvent associée à une épilepsie et parfois à un phénomène visuel surprenant. Il s'agit d'amauroses transitoires ( $\leq 10$  secondes), répétées et provoquées par un changement soudain d'intensité lumineuse, un éblouissement, le passage en position debout ou le frottement de l'œil. Elles se développent de la périphérie vers le centre de la vision. Leur survenue rapide les rend compatibles avec une vague de dépression propagée rétinienne plutôt qu'avec une dépression propagée occipitale qui se déplace beaucoup plus lentement (3–5 mm/min).

### Migraine ophtalmoplégique

Dans la classification internationale des céphalées, ce syndrome a été retiré du chapitre des migraines et placé dans les neuropathies crâniennes [2]. Les crises débutent dans l'enfance. Elles comportent tout d'abord une céphalée qui dure quelques jours, puis s'installe une paralysie unilatérale d'un ou de plusieurs nerfs oculomoteurs, qui régresse en quelques jours ou semaines. Le nerf moteur oculaire commun (III) est le plus souvent atteint. L'IRM avec gadolinium et angiographie par résonance magnétique (ARM) doit être systématique. Elle montre souvent un épaississement du nerf avec une prise de contraste régressive après récupération. La « migraine ophtalmoplégique » reste un diagnostic d'élimination. En effet, le même syndrome peut révéler une lésion située sur ou au voisinage des nerfs oculomoteurs (tumeurs, cavernomes). Une paralysie douloureuse du III, en particulier avec mydriase, doit faire rechercher en urgence un anévrysme de la terminaison de l'artère carotide interne [1].

### Migraine rétinienne

Dans cette variété exceptionnelle et débattue de migraine, le trouble visuel est purement monoculaire [16]. Ces attaques ne réalisent qu'exceptionnellement l'aspect du scotome scintillant. Il s'agit plutôt d'un déficit visuel en quadrant ou altitudinal, ou d'une cécité monoculaire transitoire, assez souvent accompagnée de phosphènes brillants. Ce diagnostic ne peut être retenu qu'après avoir éliminé les autres causes de cécité monoculaire transitoire.

### Infarctus migraineux

Ils'agit d'une complication exceptionnelle de la MA [2, 17]. Il est indispensable d'utiliser des critères très restrictifs pour ne pas passer à côté d'autres causes d'infarctus cérébral potentiellement curables. Ces critères sont :

- un infarctus documenté (TDM ou IRM), survenant lors d'une crise de MA, chez un sujet ayant un passé de MA;
- un infarctus caractérisé cliniquement par la persistance de tous ou de certains symptômes de l'aura;
- en l'absence d'autres causes après des investigations étiologiques extensives et répétées, comprenant au moins écho-Doppler cervical, angiographie (IRM ou conventionnelle, échographie cardiaque de préférence transthoracique et transœsophagienne) et une recherche d'auto-anticorps antiphospholipides.

Ainsi définis, les infarctus migraineux seraient la conséquence d'une hypoperfusion inhabituellement sévère ou prolongée pendant l'aura; ils concernent souvent le territoire de l'artère cérébrale postérieure avec une hémianopsie, une quadranopsie ou un scotome quadranopsique séquellaire.

### ● Facteurs déclenchants et profil évolutif

La migraine peut débuter à tout âge mais généralement avant 40 ans [11, 18]. L'intensité, la fréquence et la durée des crises sont très variables d'un patient à l'autre et chez un même patient au cours du temps. Chez l'enfant, la céphalée est souvent brève (moins de 4 heures) et calmée par le sommeil. Chez l'adulte, la fréquence et l'intensité des crises tendent à diminuer avec l'âge. Mais de nombreux cas de MA visuelle ou d'auras visuelles isolées débutant vers 50 ans ont été rapportés.

Les facteurs déclenchants des crises sont nombreux (psychologiques, alimentaires, hormonaux, climatiques, liés à la fatigue, aux stimuli sensoriels, au changement de rythme de vie, etc.) et variables selon les patients et d'une crise à l'autre chez un même patient [11, 12]. Chez la femme, les facteurs hormonaux jouent un rôle beaucoup moins important dans la MA que dans la MSA.

### ● Diagnostic de la migraine

Il est exclusivement clinique, reposant sur l'interrogatoire et la normalité de l'examen clinique.

### Migraine sans aura

Les crises de MSA typiques ne posent pas de problèmes diagnostiques. En dehors de la migraine et de l'algie vasculaire de la face (AVF) sur laquelle nous reviendrons, d'autres affections peuvent exceptionnellement provoquer des céphalées qui évoluent par crises mais sans les caractéristiques de la migraine :

- phéochromocytome responsable de crises associant céphalées paroxystiques, rougeur du visage, sueurs et hypertension artérielle;
- attaques de panique qui peuvent comporter une céphalée parfois au premier plan, associée à une angoisse extrême, voire à une sensation de mort imminente;
- tumeurs intraventriculaires, notamment les kystes colloïdes du III<sup>e</sup> ventricule, qui peuvent entraîner des blocages aigus à l'écoulement du liquide céphalorachidien et hypertension intracrânienne aiguë avec céphalées, nausées, vomissements et troubles de la conscience;
- céphalées en « coup de tonnerre » d'emblée maximales [1];
- prise de médicaments vasodilatateurs, en particulier les dérivés nitrés qui sont susceptibles de déclencher des céphalées pulsatiles proches de la céphalée migraineuse.

S'il persiste une céphalée entre les crises, on peut évoquer une céphalée de tension ou une céphalée dite « mixte », associant céphalée de tension et migraine. Les céphalées dites « de tension » sont très fréquentes, évoluant sur un mode épisodique ou chronique, en général liées à la fois à un excès de tension au niveau de la musculature cervicale et céphalique et à des facteurs psychologiques divers (anxiété, dépression, etc.). Les céphalées chroniques quotidiennes, associant à des degrés divers migraine et céphalée dite « de tension », s'intriquent souvent avec un abus médicamenteux qui peut concerner tous les traitements de crise de migraine et participer à la chronicisation de la douleur.

La principale erreur est en fait de méconnaître la migraine et d'attribuer les crises de céphalées à des troubles oculaires, à une « crise de foie », une sinusite, une anomalie des dents ou encore à une cervicarthrose.

### Migraine avec aura

La MA, surtout lorsque manque la céphalée, peut parfois être difficile à différencier de deux autres variétés de dysfonctionnement cérébral transitoire : les AIT et les crises d'épilepsie partielles. Les AIT cérébraux sont des épisodes de dysfonctionnement cérébral, focalisé, d'origine vasculaire, d'installation brusque et de durée brève (quelques minutes à 30 minutes, au maximum 24 heures) et régressant sans séquelle. Au moindre doute et surtout chez un sujet de plus de 50 ans ayant des facteurs de risque vasculaires, il est indiqué de pratiquer des explorations vasculaires complètes et d'introduire un traitement antiplaquettaire (aspirine). Lors de crises d'épilepsie partielles, les symptômes neurologiques transitoires ont une durée généralement plus brève (quelques secondes ou minutes) que lors d'aura migraineuse.

Une symptomatologie migraineuse, comportant alors souvent une aura, peut être secondaire à une lésion cérébrale telle qu'une malformation vasculaire (malformation artérioveineuse plus souvent qu'anévrisme) ou à d'autres maladies neurologiques ou générales tels le lupus, le syndrome des antiphospholipides, les thrombocythémies, les cytopathies mitochondriales, le *cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy* (CADASIL). Il s'agit alors de migraine « symptomatique » [17]. Le diagnostic est le plus souvent orienté par l'existence d'atypies sémiologiques et la présence de signes neurologiques et/ou généraux à l'examen clinique.

## ● Migraine et examens complémentaires

L'imagerie cérébrale (TDM ou IRM) est normale dans la migraine. Tout au plus, l'IRM montre quelques hypersignaux non spécifiques de la substance blanche. L'imagerie n'est donc indiquée que pour éliminer une pathologie autre que la migraine ou rechercher une cause à une éventuelle migraine symptomatique. La migraine étant le plus souvent tout à fait typique, le recours à ces examens est inutile. En revanche, la moindre atypie doit conduire à pousser le bilan. Ceci est également la règle lorsqu'un migraineux souffre d'un mal de tête qu'il identifie comme « différent de sa migraine habituelle » ou qu'un « drapeau rouge » est présent (tableau 20.4). Ainsi, par exemple, une céphalée unilatérale brutale avec un signe de Claude-Bernard-Horner homolatéral doit faire rechercher une dissection carotidienne, d'autant que la migraine est un facteur de risque de dissection [1, 18]. Dans la migraine avec aura, une IRM cérébrale est recommandée devant toute aura atypique (basilaire ou hémiplégique), à début brutal, prolongée au-delà de 1 heure, survenant toujours du même côté, et/ou sans symptômes visuels, ou en cas d'anomalie à l'examen clinique [18].

L'électroencéphalogramme, les potentiels évoqués visuels ou l'écho-Doppler cervical et transcrânien n'ont aucune indication diagnostique dans une migraine typique [18].

## ● Traitement de la migraine

La migraine peut représenter un handicap important. Son traitement nécessite une étroite collaboration entre le médecin et le patient [18, 19]. Avant de prescrire un traitement, il est indispensable d'expliquer au patient que la migraine est une maladie à part entière mais sans lésion cérébrale ou oculaire organique et qu'il est, en général, inutile de pratiquer des examens complémentaires. Les principaux facteurs déclenchants des crises doivent être recherchés et, si possible, éliminés ou combattus. Notamment, une régularité des horaires de repas et de sommeil peut aider à avoir moins de crises. La consommation de caféine doit être modérée,

sans sevrage le week-end. La consommation d'alcool doit être limitée. La différence entre traitement de crise et traitement de fond doit être clairement expliquée. Dans le cas de la MA, il est rare que les crises soient fréquentes au point de nécessiter un traitement de fond. Dans tous les cas, la tenue d'un calendrier, où le patient note ses crises et le traitement pris, est conseillée. Enfin, il faut toujours recommander au patient d'arrêter sa voiture si une aura (en particulier visuelle) survient au volant.

## Traitement de la crise de migraine

Les traitements de crise ont surtout été évalués dans la MSA et visent à soulager le plus complètement possible la céphalée [18]. Il n'y a pas de traitement pour écourter l'aura. Les substances ayant une efficacité démontrée sont d'une part, des traitements non spécifiques (antalgiques, aspirine, anti-inflammatoires non stéroïdiens ou AINS) et d'autre part, des traitements spécifiques agonistes des récepteurs sérotoninergiques 5HT<sub>1B/1D</sub> (dérivés de l'ergot de seigle et triptans) (tableau 20.5). Des antiémétiques (métoclopramide) sont utiles en cas de signes digestifs importants.

En pratique, les traitements non spécifiques sont souvent utilisés en automédication. Les antalgiques combinés à de la caféine ne sont pas recommandés, car la caféine peut induire un abus médicamenteux voire une addiction. Il est recommandé d'éviter tous les opioïdes (codéine, opium, tramadol, morphine et autres opioïdes forts), seuls ou en association, qui augmentent souvent les nausées et peuvent induire un abus médicamenteux, risquant de chroniciser la migraine, ou une addiction. Ils sont à réserver aux patients ayant des contre-indications aux AINS et aux triptans. Deux AINS ont l'autorisation de mise sur le marché (AMM) dans le traitement de la crise de migraine, l'ibuprofène et le kétoprofène. Les autres AINS sont efficaces mais n'ont pas d'AMM dans la migraine. Les ergotés et les triptans sont des vasoconstricteurs contre-indiqués en cas d'antécédent vasculaire. Les ergotés sont de moins en moins utilisés depuis la diffusion des triptans, qui sont les traitements de crise

**Tableau 20.4**  
« Drapeaux rouges » devant faire suspecter une céphalée secondaire

1	Terrain et antécédents médicaux	Âge > 50 ans Absence de céphalée primaire préalable (céphalée aiguë ou CCQ <i>de novo</i> ) Présence d'une affection générale (néoplasie, maladie systémique, VIH, immunosuppression, etc.) Grossesse ou contexte de post-partum Apparition consécutive à une prise médicamenteuse Obésité (hypertension intracrânienne idiopathique) Traumatisme crânien
2	Caractéristiques de la céphalée	Céphalée <i>de novo</i> (brutale ou progressive) Céphalée chronique quotidienne depuis moins d'un an Céphalée en coup de tonnerre (maximale en < 1 minute et intense) Provocation/majoration par la toux, l'effort physique ou les manœuvres de Valsalva Majoration par le décubitus (céphalée de fin de nuit, matinale) Caractère orthostatique (apparition/majoration et soulagement en décubitus, évoquant une hypotension intracrânienne) Présence de symptômes neurologiques ou d'une baisse de l'acuité visuelle transitoire (éclipses, amaurose) ou progressive Confusion mentale, somnolence
3	Données de l'examen clinique	Anomalies à l'examen clinique neurologique Fièvre Nuque raide Douleur et induration des artères temporales Œdème papillaire au fond d'œil Pression artérielle très élevée



**Tableau 20.5**  
Traitements de crise de migraine

	Effets indésirables*	Principales contre-indications*
<b>Aspirine et anti-inflammatoires</b>		
Acide acétylsalicylique 900 mg + métoclopramide 10 mg (Migpriv®) Ibuprofène 400 mg Kétoprofène 75–150 mg (maxi 150 mg/j) Les autres AINS sont efficaces mais n'ont pas d'AMM dans la migraine (naproxène, flurbiprofène, acide méfénamique, diclofénac, fénoprofène, indométacine)	Troubles digestifs, hémorragies	Allergie ou asthme déclenché par l'aspirine ou les AINS Ulcère gastroduodénal en évolution Grossesse à partir du 6 <sup>e</sup> mois Pour le métoclopramide : enfant, antécédent de dyskinésie aux neuroleptiques
<b>Dérivés de l'ergotamine</b>		
Tartrate d'ergotamine (Gynergène caféiné®, cp 1 mg) Dihydroergotamine spray nasal (Diergospray®)	Paresthésies, troubles circulatoires périphériques, Nausées, vomissements	Coronaropathies, hypertension artérielle incontrôlée, artérite des membres inférieurs, accident vasculaire cérébral Insuffisance rénale ou hépatique Association aux triptans Grossesse
<b>Triptans : maximum 2 unités/j</b>		
Almotriptan (Almogran®), cp 12,5 mg Elétriptan (Relpax®), cp 20 ou 40 mg Frovatriptan (Isimig®, Tigreat®), cp 2,5 mg Naratriptan (Naramig®), cp 2,5 mg Rizatriptan (Maxalt®), cp 5 ou 10 mg, lyophilisat orodispersible 10 mg Sumatriptan (Imigrane®) cp 50 mg, spray nasal 20 et 10 mg, injection SC (non remboursée) Zolmitriptan (Zomig®) cp 2,5 mg, cp orodispersible	Nausées, vertiges, somnolence Lourdeur, douleur ou pression thoracique, ou au niveau du cou ou des membres Palpitations, tachycardie Spasme coronaire exceptionnel	Coronaropathies, pathologie artérielle ischémique, hypertension artérielle non contrôlée Accident vasculaire cérébral ou ischémique transitoire Syndrome de Wolff-Parkinson-White (pour le zolmitriptan) Association aux dérivés ergotés, macrolides, antiprotéases Hypersensibilité

\* Pour les effets indésirables et contre-indications détaillées, voir **Vidal**.

Cp : comprimé ; SC : sous-cutané.

les plus efficaces. La posologie des triptans est d'une unité en début de crise, à renouveler en cas de récurrence (maximum 2 unités/jour). La prise doit se faire au moment des crises et ne pas devenir trop fréquente et encore moins quotidienne pour éviter une céphalée par abus médicamenteux. En pratique, on demande au patient de ne pas dépasser 8 jours de prise par mois.

Le traitement de crise doit être pris le plus tôt possible (au stade de céphalée modérée), à la bonne dose (à trouver par tâtonnements pour l'aspirine ou les AINS) et par la bonne voie (suppositoire ou injection en cas de vomissements). Les recommandations françaises sont de prescrire sur la même ordonnance un triptan et un AINS [18]. On explique au patient de commencer par l'AINS et de garder le triptan en traitement de secours, s'il n'est pas soulagé 1 à 2 heures après l'AINS. Si lors des trois premières crises traitées, le patient doit prendre chaque fois l'AINS puis le triptan, on lui conseillera de prendre le triptan d'emblée. Chez les patients ayant une intolérance ou une contre-indication aux AINS, il est conseillé de prescrire un triptan d'emblée. Si le triptan est inefficace, il faut vérifier la prise précoce (au stade de la céphalée légère) et/ou changer de triptan et/ou associer un AINS d'emblée. Les patients ayant des crises sévères peuvent prendre le triptan d'emblée ou associer AINS et triptans d'emblée.

### Cas particuliers

**Cas particulier de la crise de migraine avec aura :** de l'aspirine (au moins 1,5 à 2 g, en comprimé à croquer) ou un AINS peuvent être pris dès que l'aura débute afin d'écourter et de diminuer l'intensité de la céphalée ultérieure. En revanche, les triptans ne doivent être pris que lorsque la céphalée a débuté, car ils sont le plus souvent inefficaces sur la douleur s'ils sont pris avant son début.

**Cas particulier de la crise de migraine rebelle ou de l'état de mal migraineux :** parfois une crise de migraine sans aura est rebelle au traitement usuel par voie orale. Il peut également survenir un état de mal migraineux, défini par une crise persistant au-delà de 72 heures avec retentissement important sur l'état général. Le traitement repose sur le sumatriptan en injection sous-cutanée (si le patient n'a pas déjà pris deux doses de triptan en 24 heures) puis, en cas d'échec, sur l'hospitalisation pour réhydratation, perfusion d'AINS et de métoclopramide, puis en cas d'échec perfusion de tricycliques (amitriptyline). En cas de drapeaux rouges (voir [tableau 20.4](#)) ou de crise rebelle, une céphalée secondaire doit être suspectée et une cause recherchée [1, 18].

### Traitement de fond

Il vise à diminuer la fréquence des crises et le handicap qui en résulte, mais reste largement sous-utilisé. Un tiers environ des patients devraient être sous prophylaxie. Il se justifie en cas de crises fréquentes (> 2–3/mois depuis > 3 mois), sévères, longues ou répondant mal au traitement de crises. Aucun traitement ne permet de faire disparaître définitivement la migraine, ce qu'il faut expliquer au patient. Les médicaments de fond majeurs sont présentés dans le [tableau 20.6](#) [18]. En cas de MA fréquente, on peut proposer en premier lieu de l'aspirine (300 à 500 mg/j). Chez la femme en âge de procréer, il est préférable de ne jamais utiliser de valproate de sodium, en raison des risques tératogènes, et de candésartan en raison des risques de fausse couche. En cas de grossesse, seuls le propranolol et l'amitriptyline peuvent être utilisés si nécessaire.

Selon les recommandations françaises, les molécules à privilégier en première intention sont le propranolol et le métoprolol [18]. En cas de contre-indication,

**Tableau 20.6**  
Traitements de fond de la migraine

Substances	Principaux effets secondaires*	Principales contre-indications**
<b>Bêtabloquants</b>		
Propranolol Métoprolol	Asthénie, intolérance à l'effort, hypotension orthostatique Rares : insomnie, cauchemars, dépression, troubles libido/érection	Asthme, insuffisance cardiaque, bloc auriculoventriculaire, bradycardies N.B. : possibilité d'aggravation des migraines avec aura
<b>Antisérotoninergiques</b>		
Oxétorone (Nocertone®)	Somnolence Rares : diarrhée, hyperprolactinémie	
Pizotifène (Sanmigran®)	Somnolence, prise de poids	Glaucome à angle étroit, troubles uréthro-prostatiques
<b>Antidépresseurs</b>		
Amitriptyline (Laroxyl®)	Somnolence, prise de poids, xérostomie, troubles libido/érection	Glaucome à angle étroit, adénome prostatique
Venlafaxine (hors AMM)	Nausées, vertiges, hypersudation, nervosité Somnolence, xérostomie, troubles libido/érection	Hypersensibilité, association aux inhibiteurs de la monoamine oxydase (IMAO) non sélectifs, galactosémie congénitale, allaitement
<b>Anticalciques</b>		
Flunarizine (Sibelium®) Arrêt au bout de 6 mois	Somnolence, prise de poids Rares : dépression, syndrome parkinsonien	Syndrome dépressif, syndrome extrapyramidal
<b>Anti-épileptiques</b>		
Topiramate (Eptimax®)	Paresthésies, troubles cognitifs, irritabilité, dépression, perte de poids Rares : calculs rénaux, myopie aiguë, syndromes psychotiques	
Valproate de sodium (hors AMM)	Nausées, prise de poids, somnolence, tremblement, alopecie, hépatite Térogène +++	Pathologies hépatiques En prophylaxie de la migraine : arrêt avant tout projet de grossesse, et à ne pas prescrire si contraception absente ou potentiellement mal suivie
<b>Autres</b>		
Candésartan (hors AMM) : 8–16 mg/j	Hypotension orthostatique, vertiges Fausse couche (arrêt indispensable avant tout projet de grossesse)	Hypersensibilité Insuffisance hépatique et rénale sévère 2° et 3° trimestres de la grossesse

\* Pour les effets indésirables complets voir le Vidal

\*\* Tous les traitements de fond sont contre-indiqués en cas de grossesse ou de désir de grossesse, sauf le propranolol et l'amitriptyline. Le valproate de sodium et le candésartan ne doivent pas être utilisés en prévention des migraines chez la femme en âge de procréer en raison respectivement des risques tératogènes et de fausse couche.

d'intolérance ou d'inefficacité de ces bêtabloquants, le choix de la molécule repose sur le terrain, la comorbidité et la sévérité de la migraine en considérant la balance bénéfice/risque (poids, sédation, asthénie et risque tératogène) et l'existence d'une AMM. Les bêtabloquants sont à éviter lorsque le problème clinique majeur du patient est la fréquence ou la durée des auras, des cas d'aggravation ayant été rapportés avec augmentation de la fréquence des MA et de la durée de l'aura.

Les doses des traitements prophylactiques sont augmentées lentement afin d'éviter les effets secondaires. La tenue d'un agenda des crises permet de mieux apprécier l'efficacité du traitement de fond qui doit être pris régulièrement pendant 2 à 3 mois, avant d'être évalué. En cas d'efficacité, il est poursuivi 6 à 18 mois. En cas d'échec, un nouveau traitement doit être essayé.

Des traitements de fond non médicamenteux (relaxation, biofeedback, thérapie cognitive et comportementale de gestion du stress) méritent d'être essayés, surtout chez les patients anxieux, ayant tendance à l'abus d'antalgique ou à la dramatisation (retrait social), ou peu favorables aux médicaments [18].

## Céphalée chronique quotidienne

### ● Épidémiologie

Près de 3 % des Français souffrent de céphalées chroniques quotidiennes ou CCQ (> 15 jours/mois depuis > 3 mois). Les CCQ prédominent chez la femme entre 40 et 50 ans, altérant profondément la qualité de vie et générant des coûts directs et indirects considérables. Les CCQ primaires sont généralement une complication de la migraine et/ou de la céphalée de tension épisodique, et sont fréquemment associées à un abus médicamenteux. Les facteurs centraux sont prédominants avec une sensibilisation centrale. La comorbidité psychiatrique est élevée avec l'anxiété et/ou la dépression qui réduisent l'efficacité des systèmes de contrôle de la douleur [20].

### ● Aspects cliniques de la céphalée chronique quotidienne

Il arrive parfois qu'un patient ait des crises de migraine de plus en plus fréquentes et finisse par souffrir tous les

jours ou presque. Il s'agit souvent d'un patient anxieux ou déprimé dont les crises de migraine augmentent ou s'intriquent à des céphalées de tension fréquentes voire chroniques. Le patient prend ses traitements de crise de plus en plus souvent, dès la moindre céphalée ou préventivement, puis quotidiennement. Cet abus est à l'origine d'une accoutumance : les traitements de crise deviennent de moins en moins efficaces et des céphalées permanentes apparaissent. Ces céphalées par abus médicamenteux peuvent s'observer avec tous les traitements de crise, mais surtout avec les opiacés [18, 21]. Il arrive parfois que le migraineux reçoive des opiacés pour une autre indication que ses céphalées, souvent une pathologie rhumatologique. Si la prise est quotidienne et prolongée, certains migraineux voient leurs céphalées devenir chronique.

### ● Diagnostic de la céphalée chronique quotidienne

Devant des céphalées fréquentes (> 15 jours/mois) ou quotidiennes (CCQ), la première étape est d'exclure une céphalée secondaire lorsque des signaux d'alerte (voir [tableau 20.4](#)) sont présents, en faisant des examens complémentaires [1, 18]. On écarte ensuite les CCQ «de courte durée», qui comportent principalement les céphalées trigémino-autonomiques dont le chef de file est l'algie vasculaire de la face, et la CCQ *de novo* (où le patient peut donner avec précision le jour et l'heure de début de sa céphalée chronique). La majorité des patients en CCQ ont une migraine chronique ou une céphalée de tension chronique, avec abus médicamenteux :

- dans la migraine chronique, le patient a plus de 15 jours/mois de céphalée dont au moins 8 jours de céphalée migraineuse (selon les critères ICHD-3 de la MSA). Il peut avoir des jours où la céphalée est moins sévère, sans signes associés, ou ressemble à une céphalée de tension [2];
- la céphalée par abus médicamenteux est une céphalée secondaire à la prise en excès de traitement de crise depuis plus de 3 mois, survenant chez un patient ayant des céphalées primaires épisodiques (<15 jours/mois) [2, 21]. Un patient prenant des triptans est considéré comme ayant des céphalées par abus médicamenteux s'il a des céphalées plus de 15 jours par mois depuis au moins 3 mois et s'il prend des triptans 10 jours ou plus par mois. Pour les opiacés, la limite est aussi de 10 jours par mois. Pour les AINS et les antalgiques simples, la limite est de 15 jours de prise par mois.

### ● Traitement de la céphalée chronique quotidienne et suivi du patient

En cas d'abus médicamenteux, les traitements de fond classiques sont généralement inefficaces. Il faut expliquer au patient que «plus il prend des traitements de crise et plus il a mal». La seule solution est le sevrage total en traitement de crise, soit en ambulatoire, soit en hospitalisation [18]. Aucun protocole n'a démontré sa supériorité par rapport aux autres. Il est proposé de prescrire de l'amitriptyline (doses progressives de 10–20 à 75 mg/jour) ou du topiramate pour faciliter le sevrage. À l'issue d'une période de sevrage plus ou moins longue, le patient peut reprendre un traitement de crise par triptan (en limitant les prises) et/ou AINS. La prévention des céphalées par abus médicamenteux consiste en la

prescription d'un traitement de fond chez les migraineux ayant des crises fréquentes.

Plus rarement, le patient n'est pas amélioré par le sevrage. Il s'agit alors d'une migraine chronique, affection rare et très invalidante, de traitement difficile, pour laquelle les injections de toxine botuliniques ont montré un intérêt, mais n'ont pas encore d'AMM en France.

## Algie vasculaire de la face

Beaucoup plus rare que la migraine (incidence 9,8/100 000/an; prévalence 1/1000), l'algie vasculaire de la face (AVF), ou *cluster headache*, touche plus particulièrement l'homme jeune (20 à 40 ans). C'est la plus fréquente des céphalées trigémino-autonomiques qui associent un caractère unilatéral strict de la douleur et la présence de signes dysautonomiques, mais elle reste mal connue du corps médical : le délai diagnostique moyen reste de plusieurs années. Pourtant, la symptomatologie est à la fois caractéristique et univoque [12, 22, 23].

Les crises comportent une douleur atroce, à type de broiement ou d'arrachement, de topographie orbitaire, sus-orbitaire ou temporale, durant 15 à 180 minutes. Les crises se répètent quotidiennement (de une à huit, deux à trois en moyenne), souvent à heures fixes (après les repas ou la nuit), parfois déclenchées par l'absorption d'alcool (même en quantité minime). Les douleurs s'accompagnent le plus souvent de signes végétatifs homolatéraux parasympathiques (larmoiement, congestion nasale, injection conjonctivale, œdème palpébral) et sympathiques (signe de Claude-Bernard-Horner avec myosis, ptosis et rétrécissement de la fente palpébrale, sudation du front). Une agitation psychomotrice complète typiquement le tableau. Le plus souvent, les crises surviennent par accès ou épisodes qui durent 2 à 8 semaines et se répètent une à deux fois par an : il s'agit alors d'AVF épisodique. Dans 10 % des cas, les crises sont quotidiennes sans rémission : il s'agit alors d'AVF chronique, maladie redoutable pouvant conduire au suicide [12, 22, 23].

L'examen clinique est normal, sauf juste après une crise ou entre deux crises rapprochées, où l'on peut observer une rougeur de l'œil, un petit œdème palpébral et un signe de Claude-Bernard-Horner. Celui-ci persiste à titre définitif dans 20 % des cas. Le diagnostic se fait uniquement sur l'interrogatoire, les examens complémentaires étant, en règle générale, normaux. La seule difficulté concerne la première crise puisqu'il manque alors le profil évolutif caractéristique de l'affection. Bilan vasculaire et IRM cérébrale sont nécessaires pour éliminer une dissection, un anévrisme, voire une thrombose du sinus caverneux.

Comme pour la migraine, des AVF symptomatiques ont été rapportées (tumeurs, adénomes hypophysaires), dont certaines étaient typiques, d'où la règle d'effectuer au moins une IRM cérébrale à tous les patients ayant une AVF [22].

La physiopathologie de l'AVF est mal connue, mais fait très probablement intervenir le système trigémino-vasculaire et un «générateur de l'AVF» hypothalamique, zone dont l'hyperactivité lors des crises a été démontrée par tomographie par émission de positons [23].



Le traitement des crises d'AVF a été révolutionné par le sumatriptan, 6 mg en injection sous-cutanée, qui fait disparaître la crise en 5 à 10 minutes (Imiject®, remboursé dans l'AVF, sur ordonnance de médicament d'exception, limité à deux injections par 24 heures) [22]. Un générique existe, le sumatriptan SUN. L'alternative au sumatriptan est l'oxygénothérapie normobare au masque haut débit (9 à 15 L/min pendant 15 minutes, remboursé dans l'AVF, prescrit par un neurologue ou un ORL ou dans un centre anti-douleur) [22].

Le traitement de fond vise à diminuer la fréquence des crises et repose sur diverses molécules prescrites hors AMM [22]. Le chef de file est le vérapamil (Isoptine®, 120 mg) : débuté à 240 mg/j après un ECG pour vérifier l'absence de contre-indication, puis augmenté par paliers jusqu'à 360-480 mg/j, et si nécessaire jusqu'à 960 mg. Le carbonate de lithium (Téralithe®, posologie moyenne 750 mg/j) est prescrit dans l'AVF chronique après échec du vérapamil. D'autres molécules peuvent être utilisées : topiramate, amitriptyline. De rares AVF sont sensibles à l'indométacine. En cas d'exacerbation des crises à plus de deux par jour ou en attendant l'efficacité du traitement de fond, un traitement de transition est souvent utile. La corticothérapie orale est largement utilisée, efficace, mais expose à des risques généraux, à une cortico-dépendance et à un rebond des crises lors de l'arrêt. Les injections sous-occipitales de corticoïdes visant le grand nerf occipital peuvent réduire rapidement la fréquence des crises, sans effet rebond. Enfin, différentes techniques chirurgicales de neuromodulation sont en cours d'évaluation dans les AVF chroniques pharmaco-résistantes (stimulation du grand nerf occipital, stimulation du ganglion sphéno-palatin). La stimulation cérébrale profonde est peu pratiquée en France en raison de ses risques.

## Autres céphalées trigémino-autonomiques

Il s'agit de douleurs faciales strictement unilatérales avec signes neurovégétatifs. Ce sont des céphalées primaires rares, et les investigations, impératives pour écarter une cause lésionnelle, sont par définition normales [24, 25].

### ● Hémicrânie paroxystique chronique

Les douleurs sont très intenses, orbitaires, souvent accompagnées de signes neurovégétatifs et surviennent par crises brèves (2 à 45 minutes) et fréquentes (5 à 30/jour). Il y a une forte prépondérance féminine (sept femmes pour un homme). Les crises disparaissent en quelques jours sous indométacine (Indocid®) à débiter à la dose de 150 à 200 mg et à diminuer ensuite progressivement pour atteindre le minimum efficace. Cette efficacité spectaculaire de l'indométacine constitue un critère indispensable au diagnostic [2, 24, 25]. Il existe une forme épisodique et une forme chronique.

### ● Syndrome SUNCT

Ce syndrome (*short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing*) est exceptionnel [24, 25]. Les douleurs sont très intenses, orbitaires, toujours accompagnées d'un larmoiement

et d'une injection conjonctivale homolatérale et surviennent par crises brèves (5 à 60 secondes, maximum 3 minutes) et fréquentes (5 à 80/jour, souvent par salves). Les crises évoluent par épisodes de quelques jours à quelques mois, une à deux fois par an. Ce syndrome est réfractaire à de nombreux traitements incluant antalgiques, AINS, antimigraineux, anti-épileptiques ou morphiniques. Seules les perfusions de lidocaïne et la lamotrigine semblent efficaces. Cette dernière, utilisée hors AMM, est à débiter à 25 mg/jour et à augmenter très progressivement jusqu'à 75 à 600 mg/jour, pour limiter le risque de syndrome de Stevens-Johnson.

### ● Hemicrania Continua

Cette entité est proche des autres céphalées trigémino-autonomiques malgré son mode évolutif continu sans crises [2]. La céphalée est strictement unilatérale, quotidienne et permanente, d'intensité modérée avec des exacerbations sévères accompagnées de signes neurovégétatifs. Comme dans l'hémicrânie paroxystique, la douleur disparaît totalement en quelques jours sous indométacine (Indocid®).

## Névralgies essentielles

Ce sont des douleurs fulgurantes à type de décharge électrique dans le territoire d'un nerf.

### ● Névralgie essentielle du trijumeau

C'est la plus fréquente des névralgies essentielles, mais son incidence est faible (5/100 000 cas par an) [26]. Elle touche avec prédilection la femme âgée de plus de 50 ans. La douleur est très intense, fulgurante, à type d'éclair ou de décharge électrique, de durée brève (quelques secondes). Elle se répète souvent en salves de 1 à 2 minutes, entrecoupées de périodes libres. La fréquence des salves varie de cinq à dix par jour aux formes subintrantes. La douleur est unilatérale, toujours strictement localisée au territoire du trijumeau, à une branche (maxillaire supérieur : 40 %, maxillaire inférieur : 20 %, branche ophtalmique : 10 %) ou à deux branches. Les douleurs sont déclenchées de manière élective par l'excitation d'une zone cutanée précise du territoire douloureux : la zone gâchette ou *trigger zone*. Les stimulations les plus efficaces sont le frôlement ou l'attouchement, alors que les fortes pressions sont sans effet. Les accès douloureux peuvent aussi être déclenchés par la parole, la mimique, le rire, la mastication, si bien que le malade tente de garder un visage immobile et mange le moins possible. L'examen clinique est strictement normal : sensibilité faciale et cornéenne normale, force des muscles masticateurs (innervés par le V moteur) normale, absence de toute atteinte neurologique. La constatation de la moindre anomalie en dehors de la crise oriente vers une névralgie symptomatique et impose la réalisation d'une imagerie (IRM du tronc cérébral et du trijumeau sur tout son trajet, sans et avec injection de gadolinium).

Le traitement repose sur la carbamazépine (Tégrétol®) à la posologie de 400 à 1800 mg/jour selon les cas, à prendre 45 minutes avant les repas. En cas d'échec, le baclofène (Lioréal®) peut être utilisé, seul ou en association à la carbamazépine, ainsi que certains anti-épileptiques (phénytoïne, clonazépam, lamotrigine,

gabapentine) et les antidépresseurs tricycliques. En cas d'échec de tous les traitements médicamenteux, des traitements chirurgicaux sont possibles. Les techniques dites « lésionnelles » visent le ganglion de Gasser (thermocoagulation percutanée ou la compression par injection de glycérol ou par ballonnet). Chez des sujets plus jeunes, une décompression vasculaire microchirurgicale du nerf trijumeau, est parfois proposée. Enfin, la radiochirurgie par *gamma-knife* est parfois utilisée mais l'efficacité n'apparaît qu'après plusieurs semaines.

### ● Névralgie essentielle du glossopharyngien

Elle est très rare : un cas pour 70 à 100 cas de névralgie du trijumeau [26]. Les caractéristiques de la douleur sont comparables à celles de la névralgie du V, hormis la topographie qui concerne le territoire sensitif du glossopharyngien (base de la langue, fond de la gorge, amygdale et conduit auditif externe) et les facteurs déclenchants (parole, déglutition, mouvements du cou). L'examen clinique est normal. La différence entre névralgie du IX essentielle et symptomatique demeurant difficile à faire sur le plan clinique (territoire sensitif difficile à examiner) et cette névralgie étant rarissime, la pratique d'une imagerie (IRM) est impérative. Le traitement médical est le même que dans la névralgie du trijumeau. Une décompression neurochirurgicale peut être proposée en cas d'échec du traitement médicamenteux.

### ● Névralgie d'Arnold ou du grand nerf occipital

Le nerf d'Arnold est formé par la branche postérieure de la deuxième racine cervicale (C2). Le nerf grand occipital innerve le cuir chevelu depuis l'occiput jusqu'au vertex et le nerf petit occipital, la région rétro-auriculaire.

Les douleurs, à type de décharge électrique ou d'élanement, siègent dans la région occipitale d'un côté et irradient vers le vertex, parfois jusque dans la région orbitaire, du même côté. Les accès névralgiques peuvent survenir sur un fond douloureux permanent à type de paresthésies ou de brûlures. Les accès peuvent être déclenchés par les mouvements de la tête et du cou. À l'examen, il est parfois possible de déclencher la douleur en appuyant sur la zone d'émergence du nerf, à la base du crâne, au niveau de la naissance des cheveux. La névralgie d'Arnold est rare, mais curieusement sur-diagnostiquée en cas de crises de migraines typiques, mais dont la douleur prédomine en postérieur, ou de céphalée de tension musculaire à prédominance unilatérale. Une cause locale peut être retrouvée, comme une lésion cervicale haute. Le traitement repose sur des AINS (notamment l'Indocid®), parfois associés à des anti-épileptiques (carbamazépine, clonazépam) et/ou des infiltrations locales de corticostéroïdes ou d'un anesthésique.

### Références

- [1] Demarquay G, Ducros A. Céphalées aiguës et chroniques. *Rev Prat* 2013; 63 : 551–8.
- [2] Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders. 3rd edition Cephalalgia, 33; 2013. p. 629–808 [beta version].
- [3] Charles A, Hansen JM. Migraine aura : new ideas about cause, classification, and clinical significance. *Curr Opin Neurol* 2015; 28 : 255–60.
- [4] Charles AC, Baca SM. Cortical spreading depression and migraine. *Nat Rev Neurol* 2013; 9 : 637–44.
- [5] Ferrari MD, Klever RR, Terwindt GM, et al. Migraine pathophysiology : lessons from mouse models and human genetics. *Lancet Neurol* 2015; 14 : 65–80.
- [6] Karsan N, Goadsby PJ. Calcitonin gene-related peptide and migraine. *Curr Opin Neurol* 2015; 28 : 250–4.
- [7] Amin FM, Asghar MS, Hougaard A, et al. Magnetic resonance angiography of intracranial and extracranial arteries in patients with spontaneous migraine without aura : a cross-sectional study. *Lancet Neurol* 2013; 12 : 454–61.
- [8] Schwedt TJ, Chiang CC, Chong CD, et al. Functional MRI of migraine. *Lancet Neurol* 2015; 14 : 81–91.
- [9] Anttila V, Gormley P, Muona M, et al. International Headache Genetics Consortium. Genome-wide meta-analysis of migraine in 59,000 cases and 316,000 controls reveals 29 new loci, increasing the total number of known risk loci to 42. *Cephalalgia* 2015; 35(6S) : 1–296 OR10.
- [10] Russell MB, Ducros A. Sporadic and familial hemiplegic migraine : pathophysiological mechanisms, clinical characteristics, diagnosis, and management. *Lancet Neurol* 2011; 10 : 457–70.
- [11] Annequin D, Bousser MG, De Lignières B, et al. Migraine : la clinique. La migraine. Connaissances descriptives, traitements et prévention. Expertise collective Inserm. Paris : Editions INSERM; 1998. p. 39–96.
- [12] Ducros A. Migraine et algies faciales. *Rev Prat* 2006; 56 : 2291–301.
- [13] Ducros A, El Amrani M, Bousser MG. Migraine ophtalmique ou migraine avec aura visuelle. In : *Encyc Méd Chir*, Paris : Elsevier; 2001. p. 7.
- [14] Kirchmann M, Thomsen LL, Olesen J. Basilar-type migraine : clinical, epidemiologic, and genetic features. *Neurology* 2006; 66 : 880–6.
- [15] Queiroz LP, Friedman DI, Rapoport AM, et al. Characteristics of migraine visual aura in Southern Brazil and Northern USA. *Cephalalgia* 2011; 31 : 1652–8.
- [16] Hill DL, Daroff RB, Ducros A, et al. Most cases labeled as "retinal migraine" are not migraine. *J Neuroophthalmol* 2007; 27 : 3–8.
- [17] Kurth T, Chabriot H, Bousser MG. Migraine and stroke : a complex association with clinical implications. *Lancet Neurol* 2012; 11 : 92–100.
- [18] Lantéri-Minet M, Valade D, Géraud G, et al. Société Française d'Étude des Migraines et des Céphalées. Prise en charge diagnostique et thérapeutique de la migraine chez l'adulte et chez l'enfant. *Rev Neurol (Paris)* 2013; 169 : 14–29.
- [19] Goadsby PJ, Sprenger T. Current practice and future directions in the prevention and acute management of migraine. *Lancet Neurol* 2010; 9 : 285–98.
- [20] Lantéri-Minet M, Demarquay G, Alchaar H, et al. Démarche diagnostique générale devant une céphalée chronique quotidienne (CCQ) – Prise en charge d'une CCQ chez le migraineux : céphalée par abus médicamenteux et migraine chronique. Recommandations de la SFEMC, ANLLF et SFETD. *Rev Neurol (Paris)* 2014; 170 : 162–76.
- [21] Munksgaard SB, Jensen RH. Medication overuse headache. *Headache* 2014; 54 : 1251–7.
- [22] Donnet A, Demarquay G, Ducros A, et al. Recommandations pour le diagnostic et le traitement de l'algie vasculaire de la face. *Rev Neurol (Paris)* 2014; 170 : 653–70.
- [23] Leroux E, Ducros A. Cluster headache. *Orphanet J Rare Dis* 2008; 3 : 20.
- [24] Goadsby PJ, Cittadini E, Cohen AS. Trigeminal autonomic cephalalgias : paroxysmal hemicrania, SUNCT/SUNA, and hemicrania continua. *Semin Neurol* 2010; 30 : 186–91.
- [25] Goadsby PJ, Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic feature, including new cases. *Brain* 1997; 120(Pt 1) : 193–209.
- [26] Reddy GD, Viswanathan A. Trigeminal and glossopharyngeal neuralgia. *Neurol Clin* 2014; 32 : 539–52.

## Chapitre 21

# Atteintes cérébrovasculaires

S. Bidot, V. Biousse

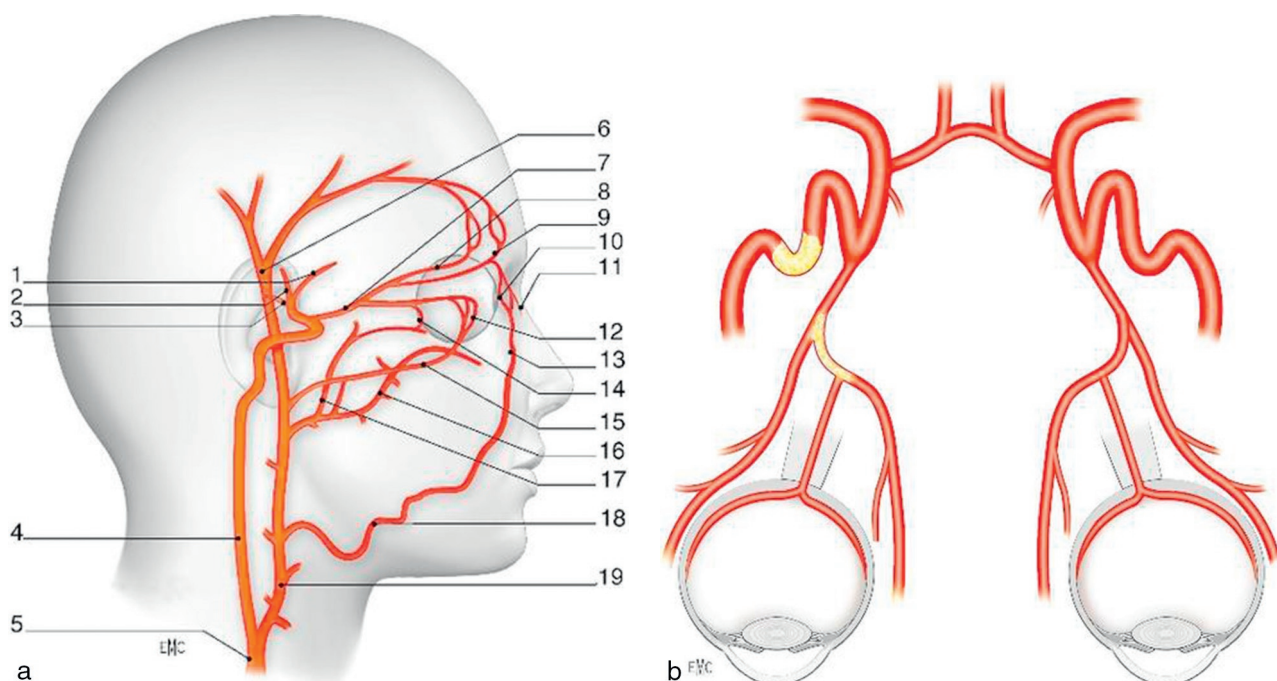
Les manifestations neuro-ophtalmologiques sont très fréquentes au cours des affections cérébrovasculaires. Ces manifestations regroupent tous les symptômes et signes cliniques visuels en rapport avec les accidents vasculaires cérébraux (AVC) et les anomalies vasculaires acquises ou congénitales du système nerveux central ou périphérique, artérielles et/ou veineuses. Elles peuvent être révélatrices de l'affection cérébrovasculaire, rappelant ainsi l'importance de la place de l'ophtalmologiste dans leur prise en charge initiale, dont la réactivité conditionne souvent leur pronostic visuel, neurologique et vital. Le mécanisme de ces manifestations est le plus souvent lié à un AVC ischémique (accident ischémique cérébral ou AIC : 80 %) ou hémorragique (hématome cérébral et hémorragie méningée : 20 %). Moins fréquemment, le mécanisme est lié à un effet de masse, plus rarement, il est comitial.

La vascularisation artérielle cérébrale provient de quatre artères (deux artères carotides internes ou ACI et deux artères vertébrales) formant à la base du crâne le polygone de Willis ([figure 21.1](#)).

Les manifestations neuro-ophtalmiques des hématomas cérébraux ne sont pas discutées dans ce chapitre, car non spécifiques, dépendant de la localisation anatomique de l'hématome.

### Territoire carotidien

Les atteintes cérébrovasculaires liées à la pathologie carotidienne sont essentiellement représentées par les AIC. Les symptômes et signes visuels sont unilatéraux et ipsilatéraux en cas d'ischémie touchant le globe



► **Figure 21.1** Vascularisation cérébrale et oculaire.

a. Vascularisation cérébrale. 1 : artère cérébrale antérieure; 2 : artère cérébrale moyenne; 3 : artère communicante antérieure; 4 : artère carotide interne; 5 : artère carotide commune; 6 : artère temporale superficielle; 7 : artère ophtalmique; 8 : artère supra-orbitaire; 9 : artère supratrochléaire; 10 : artère palpébrale médiane; 11 : artère dorsale du nez; 12 : artère palpébrale latérale; 13 : artère angulaire; 14 : artère lacrymale; 15 : artère faciale transverse; 16 : artère maxillaire; 17 : artère méningée moyenne; 18 : artère faciale; 19 : artère carotide externe. b. Vascularisation des globes oculaires. L'artère ophtalmique est une branche de l'artère carotide interne. Une lésion artérielle située, soit à l'origine de la carotide interne, soit au niveau du siphon carotidien, soit au niveau de l'artère ophtalmique, peut entraîner une ischémie rétinienne ou du globe oculaire homolatéral.

Source : Biousse V, Bousser MG, 1999.



oculaire, ou bilatéraux et touchant les hémichamps visuels controlatéraux en cas d'atteinte rétrochiasmatique. Parmi ces manifestations visuelles, la cécité monoculaire transitoire (CMT) est l'une des manifestations les plus communes de la maladie carotidienne [1].

L'ischémie est secondaire soit à une embolie, le plus souvent à point de départ artériel ou cardiaque, soit à un mécanisme hémodynamique par hypoperfusion en aval d'une sténose ou d'une occlusion artérielle. Jusqu'à récemment, la distinction entre AIC constitué et accident ischémique transitoire (AIT) était basée sur un critère temporel (persistance < 24 h des signes cliniques en cas d'AIC et > 24 h en cas d'AIC constitué). Actuellement, la distinction repose uniquement sur un critère tissulaire [2]. Un AIT est défini comme un épisode de dysfonction neurologique transitoire causé par une ischémie focale cérébrale, rétinienne ou de la moelle épinière sans infarctus. La définition d'un AIT repose donc sur la réalisation d'une imagerie cérébrale normale.

### ● Accident ischémique rétinien ou occlusion artérielle rétinienne aiguë

Les occlusions artérielles rétiniennes aiguës sont des AIC et constituent une véritable urgence en raison du risque de récurrence à court terme d'un AIC hémisphérique dévastateur [3].

Les facteurs de risque et les causes d'AIC rétinien ne sont pas différents de ceux des AIC hémisphériques de territoire carotidien, à l'exception de la maladie de Horton, inhabituelle en cas d'AIC hémisphérique, mais qui représente 5 % des AIC rétiniens. Les embolies sont de loin le mécanisme le plus commun, et sont faites le plus souvent de cholestérol (tableau 21.1 et figure 21.2d). Les artères carotidiennes sont la source de ces embolies dans 50 % des cas, faisant de l'AIC rétinien un marqueur de la maladie athéromateuse carotidienne. Les autres sources d'embolie les plus fréquentes sont l'arche aortique et le cœur.

### Diagnostic

L'AIC rétinien se manifeste par une perte visuelle brutale, massive, strictement monoculaire, le plus souvent diffuse ou altitudinale. La perte visuelle est le plus souvent décrite comme une ombre ou un rideau occultant de haut en bas le champ visuel d'un seul œil, rarement accompagnée de phénomènes visuels positifs. Lorsque le déficit est transitoire (AIT rétinien), la perte visuelle est en général courte, durant de 1 à 10 minutes dans 50 % des cas, moins de 5 % durant plus de 1 heure [2, 4]. Les principales causes de perte visuelle transitoire sont listées dans le tableau 21.2.

L'aspect classique d'un AIC rétinien constitué en phase aiguë inclut l'aspect blanc laiteux de la rétine lié à un œdème ischémique, contrastant avec l'aspect « rouge cerise » de la fovéa, le rétrécissement du calibre artériel et le courant granulaire intra-artériel (figure 21.2a). Lorsque les signes cliniques sont discrets, l'angiographie à la fluorescéine permet de confirmer le diagnostic en mettant en évidence le retard circulatoire artériel ; en outre, elle permet de rechercher une ischémie choroïdienne associée qui pourrait suggérer une maladie de Horton. L'aspect d'œdème ischémique est transitoire, et le fond d'œil peut paraître normal si le patient ne consulte que quelques jours après le début des troubles. Le cas échéant, la diminution du calibre des artères rétiniennes et surtout la désorganisation des couches rétiniennes internes en *optical coherence tomography* (OCT) peuvent aider le diagnostic. Après un épisode d'AIC rétinien, l'examen clinique est souvent normal, en dehors d'éventuelles complications oculaires de facteurs de risque vasculaire, tels le diabète ou l'hypertension artérielle. Dans tous les cas, la découverte d'un embole rétinien (figure 21.2d) est d'un intérêt majeur, car cela permet d'affirmer le mécanisme embolique et d'en suspecter l'origine, en fonction de l'aspect de l'embole (voir tableau 21.1).

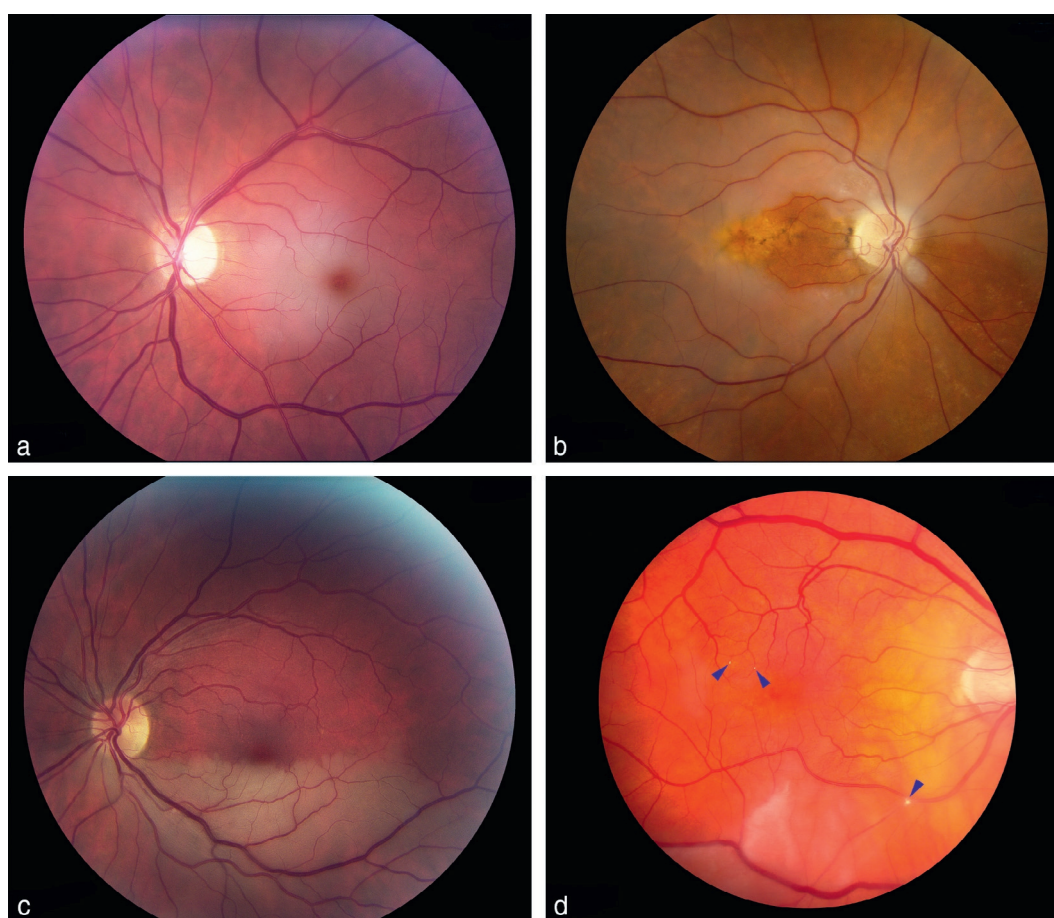
**Tableau 21.1**  
Caractéristiques des embolies rétiniens

Nature	Aspect au fond d'œil	Origine
Cholestérol (75 %) (Plaque de Hollenhorst)	Jaune-orange, brillants, réfringents Souvent multiples Occluent la totalité de la lumière artérielle Engainement artériel à leur contact Souvent situés au niveau d'une bifurcation artérielle Mobiles d'un examen à l'autre	Athérome de la carotide interne ou de la crosse de l'aorte
Fibrinoplaquettaire (15 %)	Blanc-gris, pâles Souvent multiples, étagés et distaux	Thrombus mural (athérome carotidien ou aortique) Thrombus intracardiaque
Calcium (10 %)	Blancs, mats, fixés Souvent uniques, proximaux	Valve cardiaque calcifiée (aortique ou mitrale) Calcification sur athérome
Talc, farine...	Jaune chamois, réfringents Multiples	Injection de drogues intraveineuse
Graisse	Colorées Multiples Associés à des hémorragies et nodules cotonneux	Fracture avec embolie graisseuse
Tumoral	Blanc-gris Souvent multiples	Myxome de l'oreille gauche
Infectieux	Tâches blanches multiples (nodules de Roth)	Endocardite bactérienne, candidose...

**Tableau 21.2**

Étiologies des pertes visuelles monoculaires transitoires

Causes non ischémiques		Causes ischémiques	
<b>Troubles réfractifs</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Pathologie du film lacrymal</li> <li>– Fluctuation glycémique au cours du diabète</li> <li>– Kératocône</li> </ul>	<b>Ischémie rétinienne</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Artère centrale de la rétine : embolie, thrombose, hémodynamique, spasme</li> <li>– Veine centrale de la rétine : « préthrombose » veineuse</li> </ul>
<b>Pathologies intra-oculaires</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Œdème cornéen</li> <li>– Glaucome aigu spontanément réversible</li> <li>– Hyphéma</li> <li>– Hémorragie intravitréenne</li> <li>– Tumeur intra-oculaire</li> </ul>	<b>Ischémie choroïdienne et de la tête du nerf optique</b>	Artères ciliaires courtes postérieures : vascularite (maladie de Horton)
<b>Anomalies papillaires (éclipses visuelles)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Œdème</li> <li>– Drusen</li> <li>– Malformation</li> </ul>	<b>Globe oculaire et nerf optique</b>	Artère ophtalmique : embolie, compression extrinsèque
<b>Autres</b>	Phénomène d'Uhthoff au cours des neuropathies optiques		

**Figure 21.2** Différents aspects cliniques d'accidents ischémiques cérébraux rétiens constitués.

a. Forme classique d'occlusion de l'artère centrale de la rétine avec aspect de « macula rouge cerise ».

b. Occlusion de l'artère centrale de la rétine avec épargne fovéolaire lié à la présence d'une artère cilioretinienne.

c. Occlusion du tronc inférieur de l'artère centrale de la rétine.

d. Occlusion de branches de l'artère centrale de la rétine. Trois embolies cholestéroliques (plaques d'Hollenhorst) sont visibles (flèches bleues).

Les AIC rétiens restent le plus souvent cliniquement isolés, mais peuvent parfois s'accompagner d'autres signes pouvant orienter le diagnostic. L'association à des céphalées ou des douleurs péri-orbitaires (tableau 21.3) évoquent une dissection carotidienne unilatérale notamment chez le sujet jeune, surtout en cas d'association à un syndrome de Claude-Bernard-Horner (CBH) du même côté et une maladie de Horton chez le sujet âgé.

**Tableau 21.3**

Causes d'amaurose transitoire douloureuse

- Dissection de l'artère carotide interne homolatérale
- Syndrome d'ischémie oculaire
- Maladie de Horton
- Crise de glaucome aigu par fermeture de l'angle iridocornéen
- Migraine (diagnostic d'élimination)

### Pronostic

Environ 20 % des patients ayant présenté un AIC rétinien (constitué ou transitoire) présenteront un AVC (toutes localisations et causes confondues) à 3 ans et pour 25 % d'entre eux, la récurrence survient durant le premier mois. Plus spécifiquement, environ 10 % des AIT rétiens se compliquent d'un AIC constitué à 3 mois, dont 50 % surviennent dans les 48 premières heures, plus souvent hémisphérique (70 %) que rétinien (30 %) [4]. De ce fait, la prise en charge des AIT rétiens est exactement la même que celle d'un AIT hémisphérique. Néanmoins, un AIT rétinien est de meilleur pronostic à 3 ans qu'un AIT hémisphérique sur le risque d'AIC constitué (8 % *versus* 15 %) et de handicap lourd ou de décès en cas de récurrence hémisphérique (18 % *versus* 28 %). Globalement, la survie d'un AIT rétinien est associée à une surmortalité à 6 ans d'environ 7 %, souvent d'origine cardiaque.

Des embolies rétiennes asymptomatiques sont présents chez 1,3 % des personnes de plus de 40 ans. Leur découverte augmente le risque de décès (toutes causes confondues) de près de 50 % et double le risque de décès par AVC à 10 ans. Leur découverte donc doit donc conduire à la réalisation d'un bilan vasculaire général.

### Recommandations récentes pour la prise en charge des accidents ischémiques cérébraux

Des recommandations récentes pour la prise en charge des AIC (rétiens ou hémisphériques) ont été proposées [5].

La prise en charge immédiate d'un AIT récent est une priorité en raison du risque élevé d'AIC constitué à court terme. Les patients ayant une occlusion de l'artère centrale de la rétine ou de l'une de ses branches ou une CMT vasculaire récente doivent être acheminés le plus rapidement possible vers une structure d'urgence disposant d'une unité neurovasculaire.

Un scanner ou une IRM cérébrale avec angio-scanner ou angio-IRM cérébrale et du cou sont recommandés en urgence. L'IRM avec séquence de diffusion est la modalité recommandée à la recherche d'infarctus de petite taille, souvent asymptomatique. En effet, il a été montré récemment que 25 % des AIC rétiens en apparence isolés présentaient des lésions ischémiques cérébrales concomitantes ou récentes sur l'IRM [6].

### ● Syndrome d'ischémie oculaire

Le syndrome d'ischémie oculaire survient chez des patients ayant une sténose ou occlusion carotidienne avec mauvaise circulation collatérale, produisant une ischémie chronique du globe oculaire. L'atteinte est bilatérale dans près de 20 % des cas [1].

### Signes cliniques

Une baisse d'acuité visuelle est rapportée dans 90 % des cas, le plus souvent insidieuse sur plusieurs semaines à mois. Des antécédents de CMT sont retrouvés dans 10 à 15 % des cas, souvent d'origine hémodynamique ; elles sont provoquées par les chan-

gements de position, les lumières vives, l'exercice ou les repas. Elles sont souvent plus longues, durant parfois plusieurs heures, que les CMT liées à un AIT rétinien d'origine embolique, et volontiers associées à des phénomènes visuels positifs. Une douleur oculaire est fréquente, souvent améliorée par le décubitus, secondaire à un glaucome néovasculaire ou à l'hypoperfusion du globe oculaire.

L'examen du fond d'œil montre une «rétinopathie de stase». Celle-ci associe une diminution du calibre des artères rétiennes, une dilatation irrégulière des veines rétiennes et des hémorragies rétiennes, le plus souvent profondes (ponctuées ou en tâches) le long des arcades vasculaires.

L'atteinte du segment antérieur est moins fréquente et succède le plus souvent à l'atteinte du segment postérieur, bien qu'elle puisse être isolée. Il existe alors une dilatation des vaisseaux conjonctivaux et épiscléraux, un œdème cornéen, une rubéose irienne, une atrophie irienne, une cataracte, une hypertonie (glaucome néovasculaire) ou une hypotonie (ischémie des procès ciliaires).

### Complications

Le pronostic visuel est mauvais avec 40 % des patients ayant une acuité visuelle inférieure à «compte les doigts» (CLD) lors du diagnostic et plus de 95 % des patients avec rubéose irienne ont une acuité visuelle inférieure à CLD. Le taux de mortalité est de 40 % à 5 ans, le plus souvent d'origine cardiovasculaire.

### ● Neuropathie optique ischémique antérieure aiguë non artéritique

Bien que la tête du nerf optique appartienne au système nerveux central et que strictement parlant une neuropathie optique ischémique antérieure aiguë (NOIAA) devrait être une forme d'AIC, il est nécessaire de séparer les NOIAA des AIC proprement dits, car leur physiopathologie et leur prise en charge diffèrent totalement. La NOIAA non artéritique relève dans l'immense majorité d'une pathologie locale de la tête du nerf optique et non pas d'un mécanisme thrombo-embolique. Elle est exceptionnellement directement la conséquence d'une sténose ou occlusion carotidienne ou d'une pathologie cardiaque. Ainsi, la réalisation systématique d'un bilan «carotidien» ou cardiaque au cours d'une NOIAA n'est pas justifiée [7].

### ● Hémianopsie latérale homonyme

Une ischémie dans le territoire carotidien peut être associée à une hémianopsie latérale homonyme (HLH) si la lésion implique le tractus optique, un corps géniculé latéral, les radiations optiques ou plus rarement le cortex visuel primaire. L'atteinte d'un tractus optique produit une HLH, un déficit pupillaire afférent relatif controlatéral, et une pâleur papillaire temporale homolatérale et en «nœud de papillon» controlatérale. Les lésions d'un corps géniculé latéral produisent parfois une forme particulière d'HLH appelée «sectoranopie quadruple».



## ● Autres manifestations neuro-ophtalmologiques de la pathologie carotidienne

### Syndrome de Claude-Bernard-Horner (CBH)

Un CBH du troisième ordre est un signe classique de lésion carotidienne [8]. Il a probablement une double origine, ischémique par atteinte des vasa nervorum, et mécanique en cas d'élargissement de l'ACI. En cas de dissection carotidienne, un syndrome de CBH douloureux est retrouvé dans 30 à 50 % des cas, et est inaugural dans plus de 20 % des cas.

### Paralysies oculomotrices

Une paralysie oculomotrice est exceptionnellement secondaire à une lésion athéromateuse ou une dissection de la carotide interne [8]. Le mécanisme proposé est soit une ischémie du tronc des nerfs oculomoteurs dont la vascularisation provient de branches de l'ACI, soit une compression des nerfs oculomoteurs dans le sinus caverneux lors d'une dissection carotidienne.

### Douleurs oculaires

Les douleurs oculaires sont fréquentes chez les patients ayant une lésion carotidienne. Il s'agit le plus souvent d'une douleur projetée dont l'origine est au niveau de l'ACI via le système trigémino-vasculaire. Une telle douleur est possible au cours des occlusions athéromateuses de l'ACI, mais est très évocatrice de dissection carotidienne. Une douleur oculaire peut également traduire un syndrome d'ischémie oculaire.

## Territoire vertébrobasilaire

Le système vertébrobasilaire vascularise l'ensemble des structures du contrôle oculomoteur, la partie la plus postérieure des voies visuelles et la majeure partie du cortex occipital. L'examen neuro-ophtalmologique joue donc un rôle majeur dans le diagnostic topographique et étiologique des pathologies de la circulation postérieure.

L'HLH aiguë isolée est le signe le plus constant de l'atteinte vasculaire d'un lobe occipital, le plus souvent secondaire à une ischémie dans le territoire de l'artère cérébrale postérieure (figure 21.3). L'acuité visuelle n'est pas altérée et l'épargne maculaire, secondaire à la double vascularisation de la pointe du lobe occipital (artères cérébrales postérieure et moyenne), est fréquente. L'HLH peut être complète ou non, mais lorsque l'HLH est incomplète, elle est le plus souvent congruente (déficit symétrique des deux côtés). L'HLH peut être discrète et localisée uniquement au niveau du champ visuel central, sous forme d'un scotome hémianopsique latéral homonyme, en cas d'atteinte de la pointe du lobe occipital. Enfin, il est nécessaire de faire attention aux rares lésions de l'extrémité antérieure du cortex visuel primaire, qui non seulement provoquent un déficit unilatéral du champ visuel (atteinte du croissant temporal), mais passent facilement inaperçues avec un champ visuel type Humphrey, celui-ci ne testant que les 30° centraux. Le déficit du champ visuel est souvent isolé, mais peut être accompagné de dysfonctions des autres

aires corticales dévolues à la vision. L'atteinte bilatérale des lobes occipitaux produit une cécité cérébrale.

Les AIC du tronc cérébral et du cervelet affectent très fréquemment les voies oculomotrices et vestibulaires, incluant paralysies fasciculaires, nucléaires, internucléaires et supranucléaires, *skew deviation*, nystagmus et des anomalies des saccades (voir chapitre 16).

## Anévrismes intracrâniens

Les anévrismes intracrâniens sont des ectasies artérielles acquises, le plus souvent localisées au niveau des bifurcations des artères intracrâniennes à la base du crâne [9]. Il existe plusieurs formes d'anévrismes, mais seuls les anévrismes sacculaires, sous forme d'une « excroissance » artérielle très localisée, ont un réel intérêt neuro-ophtalmologique. Leur prévalence globale est d'environ 5 %, mais seule une fraction d'entre eux se rompt. Ils sont le plus souvent solitaires, mais sont multiples chez 20 % des patients adultes.

Les anévrismes sont issus de l'ACI ou de ses branches dans 85 % des cas et, tout confondu, les deux localisations les plus fréquentes sont à la jonction entre l'ACI et l'artère communicante postérieure (30 %) ou antérieure (30 %). La plupart des anévrismes prennent naissance au niveau du polygone de Willis. Ils sont donc fréquemment à proximité des nerfs crâniens impliqués dans la fonction visuelle, expliquant la fréquence des manifestations neuro-ophtalmologiques comme signes précurseurs de rupture.

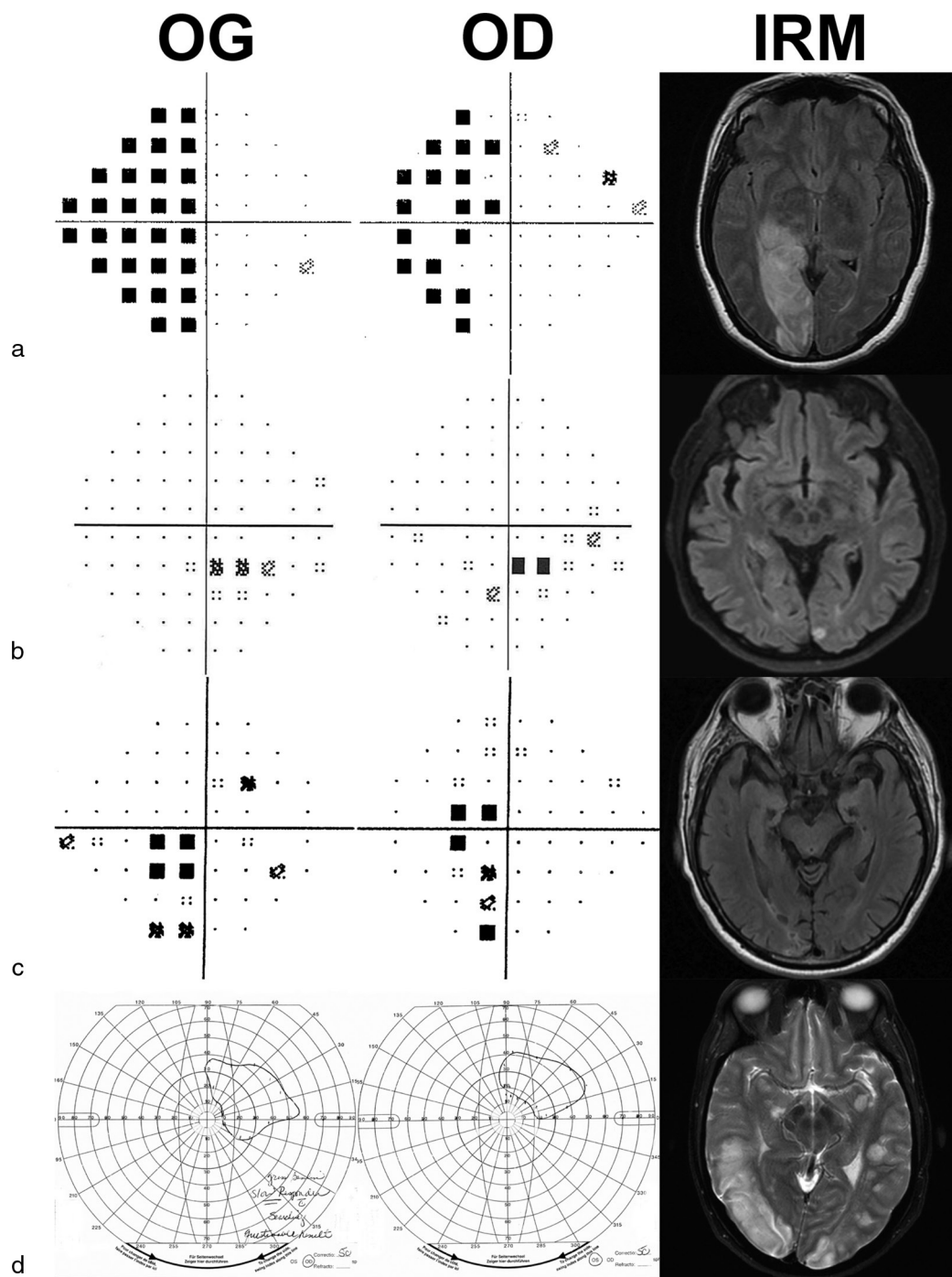
## ● Diagnostic

Les symptômes et signes cliniques produits par les anévrismes sont liés dans 90 % des cas à leur rupture dans les espaces sous-arachnoïdiens, conduisant à une hémorragie méningée, à l'exception des anévrismes du sinus caverneux qui se rompent dans le sinus caverneux, produisant le plus souvent une fistule carotidocaverneuse directe. Dans 10 % des cas, les anévrismes sont symptomatiques avant leur rupture, le plus souvent par compression des structures adjacentes, plus rarement par embolie distale d'un thrombus intra-anévrismal. Le symptôme le plus fréquent est la céphalée.

La plupart des anévrismes à l'origine de signes neuro-ophtalmiques sont situés à la jonction de l'ACI avec l'artère communicante postérieure, où ils sont proches du nerf oculomoteur (figure 21.4). Une paralysie du nerf oculomoteur, notamment quand elle est partielle ou avec atteinte de la pupille, doit donc faire suspecter un anévrisme de la jonction ACI/artère communicante postérieure homolatérale.

Une diplopie est plus rarement secondaire à une atteinte des autres nerfs crâniens. Une paralysie du nerf abducens est une manifestation fréquente des anévrismes du sinus caverneux (figure 21.5, 2 % de l'ensemble des anévrismes), parfois accompagnée d'un CBH et progressant lentement vers une atteinte des nerfs oculomoteur et trochléaire.

Les anévrismes non rompus situés près de la jonction ACI et artère ophtalmique produisent le plus souvent une neuropathie optique compressive.



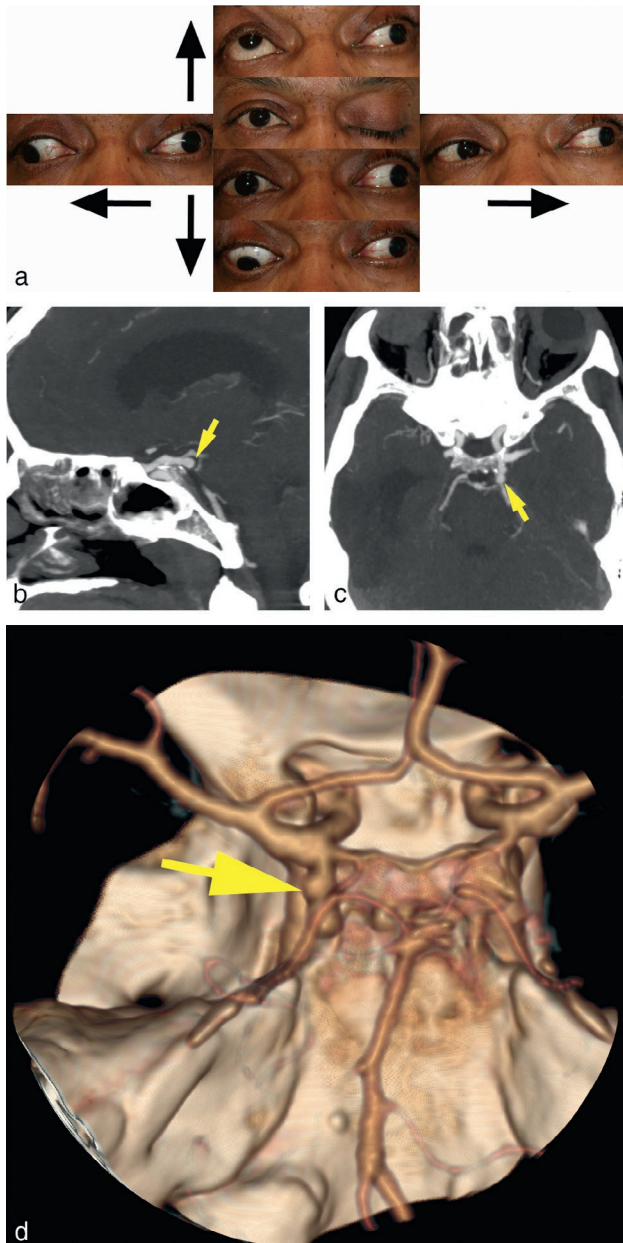
**Figure 21.3** Aspect en champ visuel de différentes formes d'infarctus des lobes occipitaux.

- a. Patiente de 50 ans présentant une HLH gauche incongruente. L'IRM en séquence FLAIR montre un large infarctus systématisé à l'artère cérébrale postérieure droite.
- b. Patient de 50 ans présentant une forme minimale d'HLH congruente droite. L'IRM en séquence FLAIR montre un petit infarctus limité au sillon calcarin gauche.
- c. Patient de 75 ans présentant un scotome hémianopsique incongruent gauche. L'IRM en séquence FLAIR montre un petit foyer d'encéphalomalacie proche du sillon calcarin droit secondaire à un infarctus ancien du territoire cérébral postérieur droit.
- d. Patient de 48 ans présentant une cécité corticale. Les champs visuels de Goldmann montrent une HLH gauche complète et une HLH droite incomplète congruente laissant un îlot supérieur droit de vision avec atteinte de la fixation. L'IRM en séquence T2 met en évidence plusieurs foyers d'infarctus cérébraux bilatéraux dont le plus massif est systématisé à l'artère cérébrale moyenne droite. Les deux lobes occipitaux sont atteints.

En cas d'hémorragie méningée, une baisse visuelle peut survenir secondaire à un œdème papillaire par hypertension intracrânienne ou un syndrome de Terson (figure 21.6). Le syndrome de Terson est la survenue d'une hémorragie vitréenne et rétinienne, uni- ou bilatérale, lors d'une hémorragie méningée. Une baisse visuelle peut également être secondaire

à un AIC d'origine embolique impliquant les voies visuelles.

Bien que l'angio-IRM et l'angio-scanner soient d'excellentes techniques pour diagnostiquer un anévrisme intracrânien, l'artériographie conventionnelle reste la technique de référence. Le choix de la technique varie en fonction des structures locales et de l'expertise du radiologue.



► **Figure 21.4** Anévrisme de la jonction artères carotide interne/communicante postérieure.

a. Patient de 50 ans présentant une paralysie douloureuse du nerf oculomoteur gauche complète avec atteinte pupillaire (mydriase difficile à voir sur la photographie). Les deux images centrales sont prises patient regardant droit devant, sans et avec rétraction du ptosis gauche. Les flèches indiquent la position du regard. b-d. Vues axiale (b), sagittale (c) et 3D-vue endocrânienne (d) : angio-scanner cérébral artériel mettant en évidence un anévrisme (flèche jaune) de la jonction carotide interne gauche et artère communicante postérieure.

### ● Pronostic

En cas d'anévrisme asymptomatique, le risque de rupture annuel est de 1 % par an, mais ce risque est fortement corrélé à la taille de l'anévrisme :

- <0,50 % si anévrisme < 7 mm ;
- 2 % si anévrisme entre 7 et 9 mm
- >4 % si anévrisme ≥ 10 mm.

En cas d'effet de masse, le risque de rupture annuel est de 6 %. La rupture survient dans un délai variant de quelques heures à 4 mois (médiane de 14 jours) après les premiers signes.

## Malformations artérioveineuses cérébrales

Les malformations artérioveineuses (MAV) sont des anomalies vasculaires congénitales s'interposant entre les circulations artérielle et veineuse et court-circuitant ainsi le réseau capillaire [10]. Environ 85 % des MAV sont situées au niveau des hémisphères cérébraux et la majorité est superficielle. Moins de 10 % des MAV sont localisées dans la fosse postérieure, et les MAV orbitaires sont rares.

Elles sont le plus souvent sporadiques, mais peuvent être associées à la maladie de Rendu-Osler-Weber.

### ● Diagnostic

Les MAV deviennent habituellement symptomatiques entre 30 et 40 ans. Une hémorragie intraparenchymateuse est la présentation initiale dans 50 % des MAV, indiquant que les MAV sont plus souvent susceptibles d'être symptomatiques avant rupture que les anévrismes intracrâniens. Les symptômes et signes cliniques précurseurs incluent les crises comitiales dans 30 % des cas et des céphalées ou déficits neurologiques focaux transitoires ou permanents dans 20 % des cas.

En accord avec leur distribution supratentorielle prédominante, leurs manifestations neuro-ophtalmologiques touchent le plus souvent la fonction visuelle afférente, de la rétine jusqu'au cortex occipital.

Une HLH par atteinte rétrogéniculée est la manifestation neuro-ophtalmologique la plus fréquente des MAV hémisphériques (figure 21.7a). Elle peut survenir de façon aiguë en cas de complication hémorragique ou plus progressive par effet de masse. En cas de MAV touchant le cortex occipital primaire, des phénomènes visuels positifs d'origine comitiale dans l'hémichamp controlatéral sont possibles, pouvant être confondus avec des phénomènes migraineux.

Les autres manifestations neuro-ophtalmologiques sont plus rares et incluent hypertension intracrânienne (avec ou sans saignement), anomalies oculomotrices (MAV infratentorielle ou paralysie du nerf abducens par hypertension intracrânienne) et CMT par phénomène de vol vasculaire.

Le diagnostic est souvent fait sur le scanner ou l'IRM cérébrale. Cependant, l'artériographie cérébrale conventionnelle est toujours nécessaire pour préciser les vaisseaux afférents et efférents participant à la MAV (figure 21.7b et c).

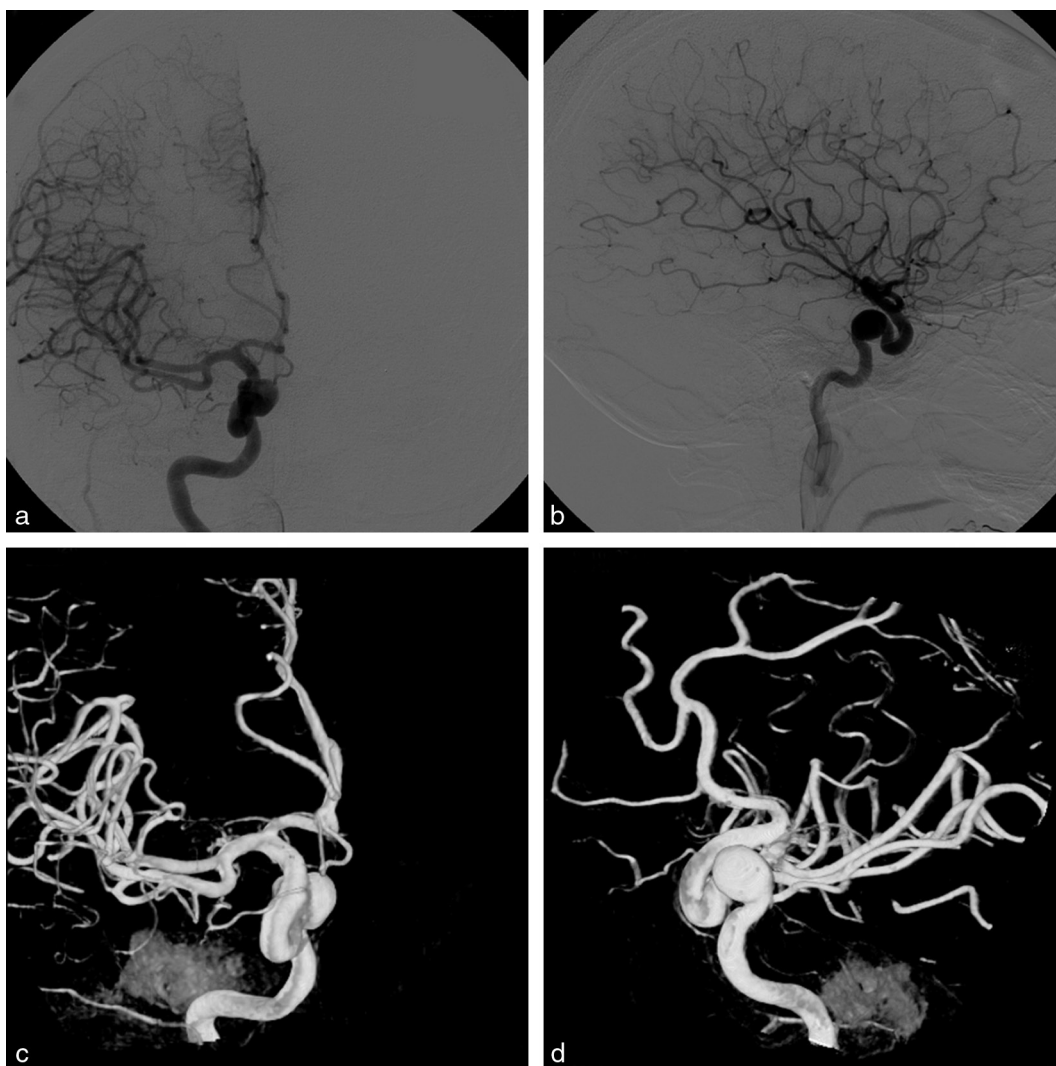
### ● Pronostic

Le risque d'hémorragie cérébrale secondaire à une rupture de la MAV est environ 1 à 4 % par an et le taux de mortalité est estimé à 10 %.

## Fistule carotidocaverneuse

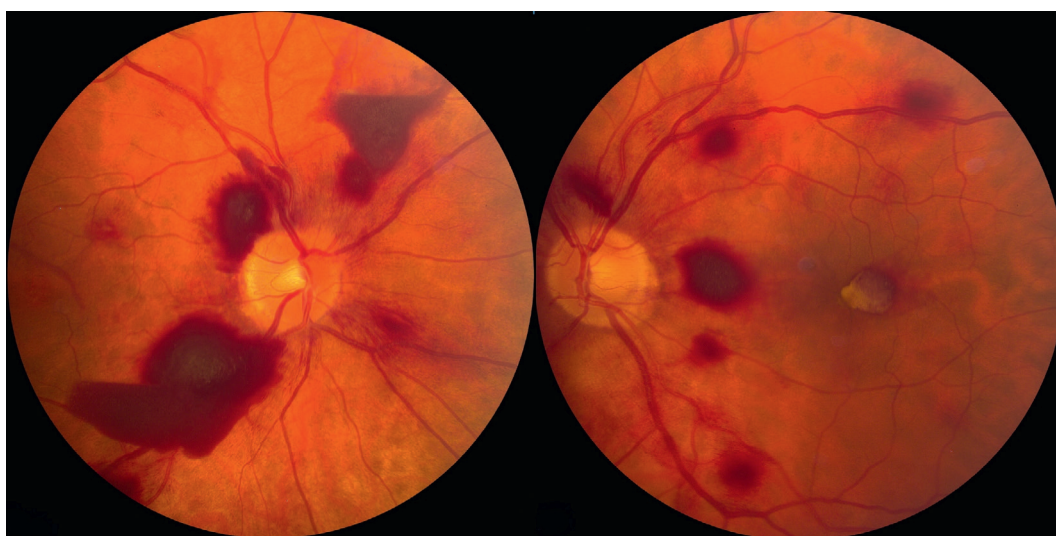
Une fistule carotidocaverneuse (FCC) est une communication anormale entre l'ACI et le sinus caverneux dont il existe quatre types (A à D) [10]. Les FCC de type A sont des shunts directs entre l'ACI et le sinus caverneux, représentant environ 80 % des FCC.





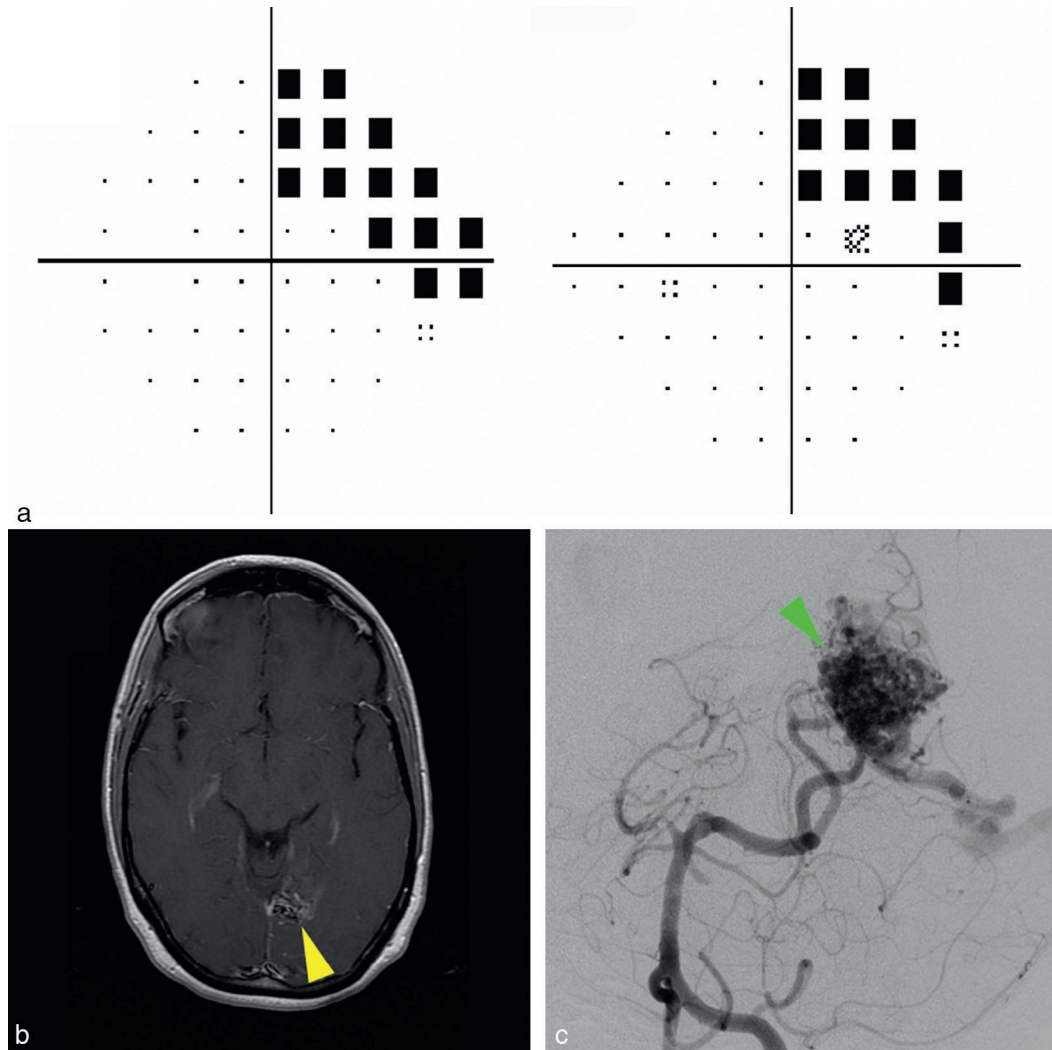
► **Figure 21.5** Anévrisme du sinus caverneux.

Patiente de 69 ans présentant des épisodes occasionnels de diplopie binoculaire verticale ayant conduit à la réalisation d'une IRM suggérant un anévrisme du sinus caverneux droit (non montré). Une angiographie numérisée conventionnelle (a, b) et 3D rotationnelle (c, d) confirme l'anévrisme mesurant  $10 \times 10 \times 12$  mm (a, c : vue antérieure; b : vue latérale; d : vue médiale). L'examen neuro-ophtalmologique est normal, suggérant que cet anévrisme est asymptomatique. Compte tenu du risque minime d'hémorragie méningée dans les anévrismes du sinus caverneux et de son caractère asymptomatique, une simple surveillance est proposée.



► **Figure 21.6** Syndrome de Terson.

Patient de 52 ans avec hémorragie méningée secondaire à la rupture d'un anévrisme de la jonction tronc basilaire et artère cérébelleuse supérieure gauche. Le fond d'œil montre de multiples hémorragies sous-hyaloïdiennes bilatérales.



► **Figure 21.7 Malformation artérioveineuse.**

Patiente de 50 ans présentant des épisodes récurrents de phénomènes visuels positifs prenant l'aspect de formes colorées dans l'hémichamp visuel droit ayant débutés 2 ans auparavant. Les champs visuels montrent une HLH droite incomplète congruente supérieure. La malformation artérioveineuse responsable est mise en évidence en IRM (coupe axiale T1 post-contraste, flèche jaune) au niveau du lobe occipital gauche et en artériographie conventionnelle de la circulation postérieure (flèche verte).

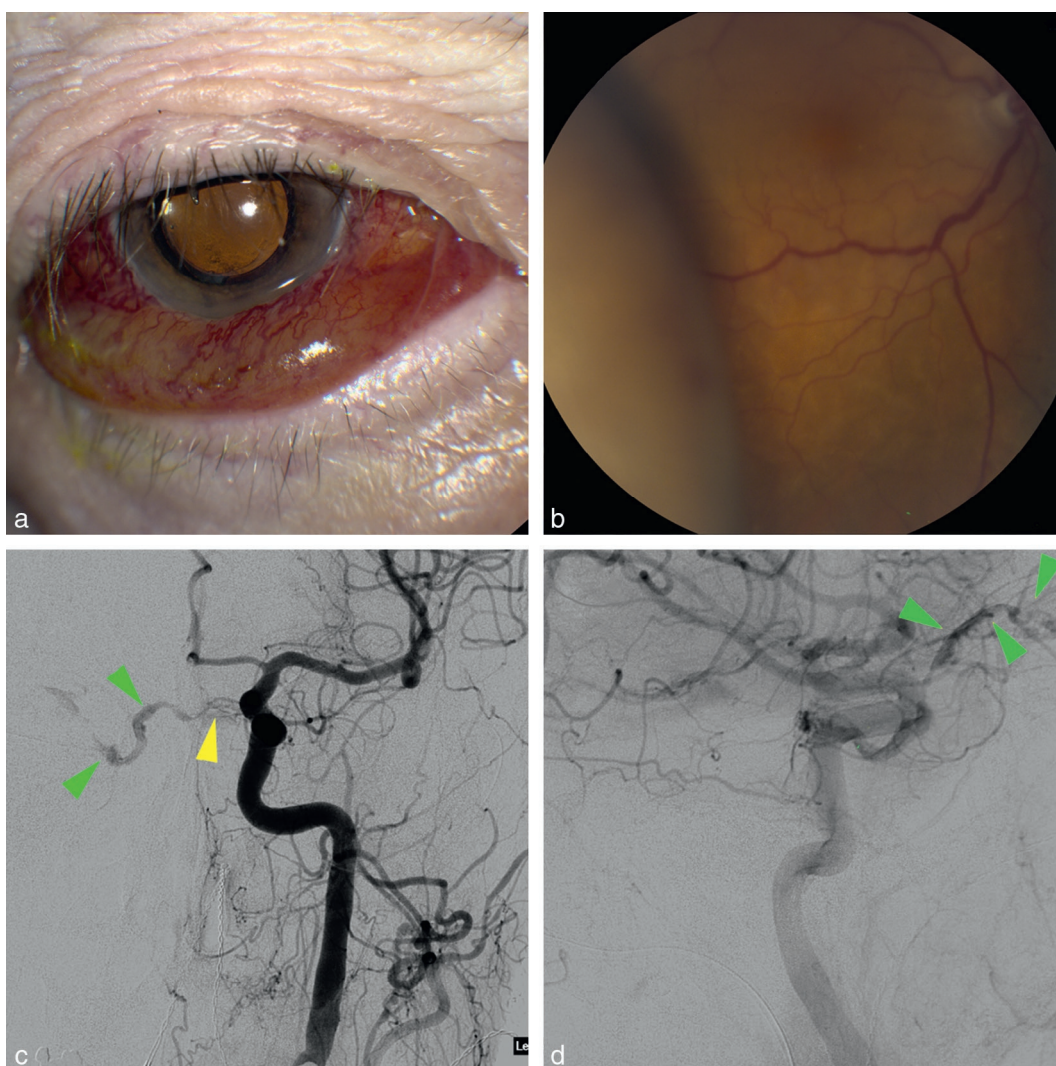
Les FCC directes surviennent le plus souvent chez les sujets jeunes et sont souvent post-traumatiques, mais résultent parfois de la rupture d'un anévrisme carotidien dans le sinus caverneux. Les FCC de type B, C et D sont des shunts indirects et résultent d'une communication anormale entre des branches de l'ACI (B), de la carotide externe (C) ou des ACI et carotide externe (D) et le sinus caverneux. Les fistules indirectes sont le plus souvent spontanées et s'observent plus souvent chez les sujets âgés.

### ● Diagnostic

En raison de la communication entre artères et veines, le sang veineux devient « artérialisé », ce qui entraîne une élévation de la pression intraveineuse et une inversion du flux sanguin dans certaines veines se drainant normalement dans le sinus caverneux. Le flux sanguin peut se drainer en avant dans la veine ophtalmique supérieure (FCC à drainage antérieur) ou en arrière dans les sinus pétreux (FCC à drainage postérieur). Les manifestations neuro-ophtalmologiques sont le plus souvent unilatérales, mais elles peuvent également être bilatérales.

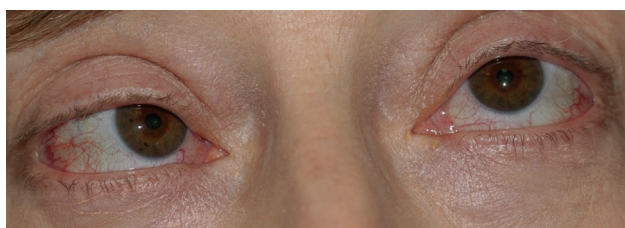
Les FCC à drainage antérieur produisent des signes majoritairement oculaires et orbitaires (figure 21.8a et b). Les FCC directes se présentent souvent de façon très aiguë plusieurs jours ou semaines après un traumatisme avec la triade exophtalmie pulsatile, chémosis avec dilatation des vaisseaux conjonctivaux en « tête de méduse » et souffle intracrânien. Une hypertonie intra-oculaire est fréquemment associée par hyperpression des veines épiscclérales ou plus rarement par fermeture de l'angle iridocornéen. Les signes au fond d'œil associent rétinoopathie de stase veineuse, œdème papillaire, hémorragie vitréenne et décollement choroïdien. Environ 60 à 70 % des patients ont une diplopie secondaire à une atteinte des nerfs oculomoteurs dans le sinus caverneux (ischémique ou par compression) ou des muscles oculomoteurs (ischémique ou œdème). Les FCC indirectes ont typiquement une présentation plus insidieuse, souvent limitée à une dilatation modérée des vaisseaux conjonctivaux habituellement confondue avec une conjonctivite chronique (figure 21.9). L'exophtalmie est modérée ou absente et le fond d'œil est le plus souvent normal. Une diplopie est également possible, le plus souvent secondaire à une paralysie du nerf abducens. Un souffle crânien est inconstant.





► **Figure 21.8** Fistule carotidocaverneuse avec présentation aiguë.

Patiente de 84 ans ayant développé une diplopie binoculaire verticale soudaine suivie d'un œdème conjonctival et des tissus péri-orbitaires. Elle avait été traitée initialement pour une cellulite péri-orbitaire. À l'examen neuro-ophtalmologique, l'acuité visuelle est < 1/20 à l'œil droit (OD); il existe une exophtalmie droite (24 mm OD versus 16 mm œil gauche ou OG); la pression intra-oculaire est de 19 OD et 14 OG. L'examen du segment antérieur OD met en évidence un chémosis avec vaisseaux conjonctivaux en « tête de méduse » (a). Au fond d'œil, il existe un décollement choroidien (b), avec dilatation et tortuosité des veines rétiniennes. L'artériographie conventionnelle (c, d) met en évidence une fistule carotidocaverneuse indirecte gauche avec drainage vers le sinus caverneux droit (flèche jaune) puis vers la veine ophtalmique supérieure droite (flèche verte).



► **Figure 21.9** Fistule carotidocaverneuse avec présentation subaiguë.

Patient de 62 ans avec diplopie binoculaire évoluant depuis 6 mois. L'examen neuro-ophtalmologique retrouve une paralysie bilatérale de l'abduction et une dilatation modérée des vaisseaux conjonctivaux en « tête de méduse » des deux côtés. L'artériographie conventionnelle retrouve une fistule carotidocaverneuse indirecte droite avec drainage rétrograde dans le sinus caverneux gauche expliquant la bilatéralité des symptômes (non montrée).

Les FCC à drainage postérieur sont le plus souvent asymptomatiques. Dans certains cas, elles produisent une atteinte isolée des nerfs crâniens liée à une com-

pression par les veines dilatées, notamment une paralysie oculomotrice, le plus souvent une atteinte du nerf oculomoteur, une paralysie faciale ou une atteinte trigéminal.

Le diagnostic de FCC à drainage antérieur est souvent suspecté sur l'imagerie orbitaire lorsqu'il existe une dilatation de la veine ophtalmique supérieure associée à une augmentation du calibre des muscles oculomoteurs. Le diagnostic peut être fortement suspecté sur une échographie Doppler orbitaire, mais la certitude repose sur l'artériographie (figure 21.8c et d).

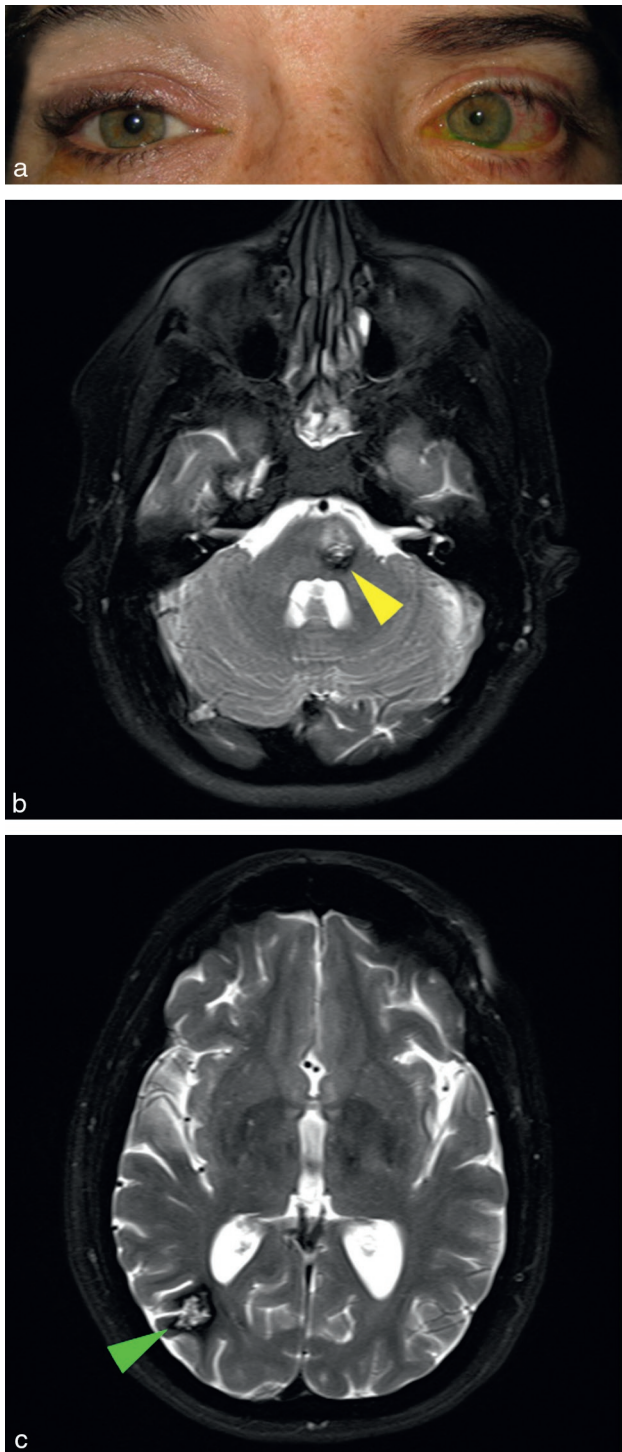
### ● Pronostic

Les FCC directes produisent une perte visuelle dans 90 % des cas, mais le pronostic vital est rarement en jeu. Elles ne régressent presque jamais spontanément.

Les manifestations des FCC indirectes sont souvent limitées à la sphère visuelle, et de ce fait les FCC indirectes ne sont pas responsables d'une surmortalité.



Une baisse de la fonction visuelle survient dans 20 à 30 % des cas. Les FCC indirectes régressent spontanément dans 20 à 50 % des cas, parfois des mois après le début des signes cliniques.



► **Figure 21.10 Angiome caverneux ou cavernome.** Patiente de 43 ans avec une histoire familiale de cavernomes cérébraux. Elle présente une perte auditive du côté gauche suivie le lendemain d'une diplopie binoculaire horizontale. a. L'examen neuro-ophtalmologique met en évidence un déficit de l'abduction V1 et V2 du côté gauche. b, c. L'IRM (coupe axiale T2) met en évidence deux lésions hypo- et hyperintense bordées d'un liseré très hypo-intense au niveau du pont (flèche jaune) et de la jonction pariéto-occipitale droite (flèche verte) donnant un aspect en « pop-corn ».

## Angiomes caverneux ou cavernome

Les cavernomes sont constitués d'espaces vasculaires remplis de sang dans lesquels le débit sanguin est faible. Dans la plupart des cas, les cavernomes sont sporadiques et surviennent isolément. Il existe des formes familiales dans lesquelles les angiomes sont multiples. Ils touchent les deux sexes de façon équivalente. Bien que la majorité des cavernomes soit localisée au niveau des hémisphères cérébraux (60 à 80 %), ce sont les cavernomes survenant au niveau de la fosse postérieure qui sont le plus souvent symptomatiques.

### ● Diagnostic

Les cavernomes ont de multiples présentations cliniques selon leur siège et selon qu'ils se manifestent comme une masse intraparenchymateuse lentement progressive ou lors d'un saignement aigu. Les crises convulsives et les céphalées sont fréquentes. Du fait de leur siège fréquent dans la fosse postérieure, les angiomes caverneux sont souvent à l'origine de troubles oculomoteurs (figure 21.10a). Il arrive qu'ils produisent des symptômes transitoires mimant des AIT ou la sclérose en plaques.

Le diagnostic d'angiome caverneux est confirmé par l'IRM cérébrale (figure 21.10b). Les angiomes caverneux ayant une circulation lente et étant souvent spontanément thrombosés, l'angiographie cérébrale est en général négative.

### ● Pronostic

Le pronostic des cavernomes est meilleur que celui des MAV et le risque de saignement est estimé à moins de 1 % par an. De plus, le saignement d'un angiome caverneux est en général de petite taille et met rarement en jeu la vie du patient.

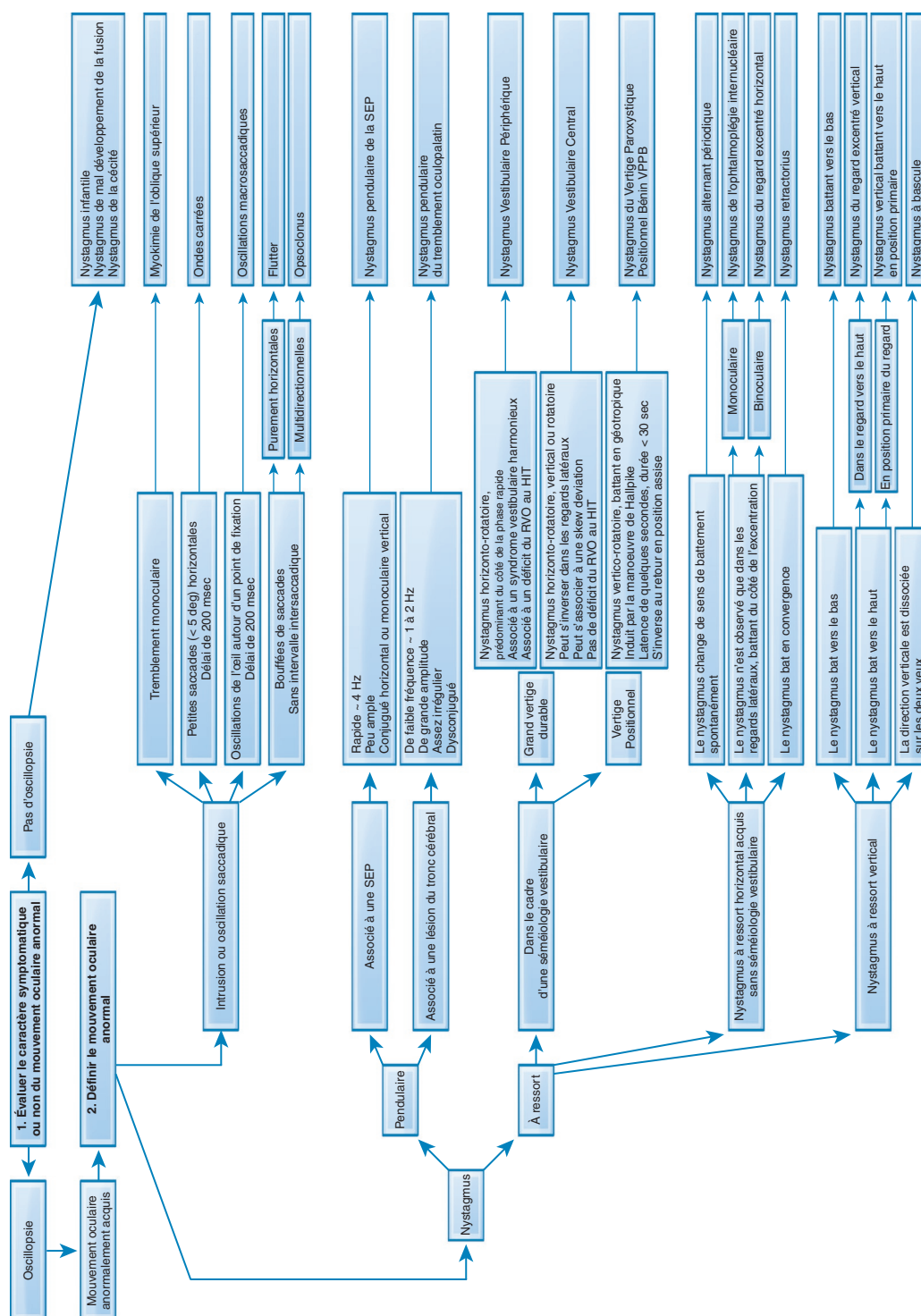
### Références

- [1] Mendrinos E, Machinis TG, Pournaras CJ. Ocular ischemic syndrome. *Surv Ophthalmol* 2010; 55 : 2-34.
- [2] Easton JD, Saver JL, Albers GW, et al. Definition and evaluation of transient ischemic attack : a scientific statement for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association Stroke Council; Council on cardiovascular surgery and anesthesia; Council on cardiovascular radiology and intervention; Council on cardiovascular nursing; and the interdisciplinary Council on peripheral vascular disease : the American Academy of Neurology affirms the value of this statement as an educational tool for neurologists. *Stroke* 2009; 40 : 2276-93.
- [3] Petzold A, Islam N, Hu HH, Plant GT. Embolic and nonembolic transient monocular visual field loss : a clinicopathologic review. *Surv Ophthalmol* 2013; 58 : 42-62.
- [4] Benavente O, Eliasziw M, Streifler JY, et al. Prognosis after transient monocular blindness associated with carotid-artery stenosis. *N Engl J Med* 2001; 345 : 1084-90.
- [5] Jauch EC, Saver JL, Adams HP, et al. Guidelines for the early management of patients with acute ischemic stroke : a guideline for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke* 2013; 44 : 870-947.
- [6] Helenius J, Arsava EM, Goldstein JN, et al. Concurrent acute brain infarcts in patients with monocular visual loss. *Ann Neurol* 2012; 72 : 286-93.

- [7] Hayreh SS. Non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy versus cerebral ischemic stroke. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2012; 250 : 1255–60.
- [8] Bioussé V. Carotid disease and the eye. *Curr Opin Ophthalmol* 1997; 8 : 16–26.
- [9] Purvin VA. Neuro-ophthalmic aspects of aneurysms. *Int Ophthalmol Clin* 2009; 49 : 119–32.
- [10] Subramanian PS, Williams ZR. Arteriovenous malformations and carotid-cavernous fistulae. *Int Ophthalmol Clin* 2009; 49 : 81–102.

# Comment j'examine un mouvement oculaire anormal ?

C. Tilikete





# Comment j'évalue une diplopie ?

D. Miléa

L'analyse d'une diplopie binoculaire a pour but d'identifier le(s) muscle(s) et/ou le(s) nerf(s) déficitaire(s) pour orienter les examens. Plusieurs questions facilitent cette approche (voir figure ci-après) :

## 1. Diplopie monoculaire ou binoculaire ?

La persistance de la diplopie en vision monoculaire oriente vers une pathologie oculaire (par exemple, trouble réfractif), en excluant pratiquement toujours une cause neurologique.

## 2. Est-ce une urgence (dangereuse) ou une situation bénigne ?

Une paralysie du III (partielle ou avec atteinte pupillaire), une atteinte de plusieurs nerfs oculomoteurs, ou une atteinte neurologique associée représentent des situations plus inquiétantes que la décompensation d'une hétérophorie ou un spasme de la convergence.

## 3. Est-ce une atteinte centrale ?

Une atteinte du tronc cérébral ou supranucléaire s'associe souvent à d'autres signes neurologiques ; la diplopie isolée, possible, est plutôt inhabituelle. La préservation

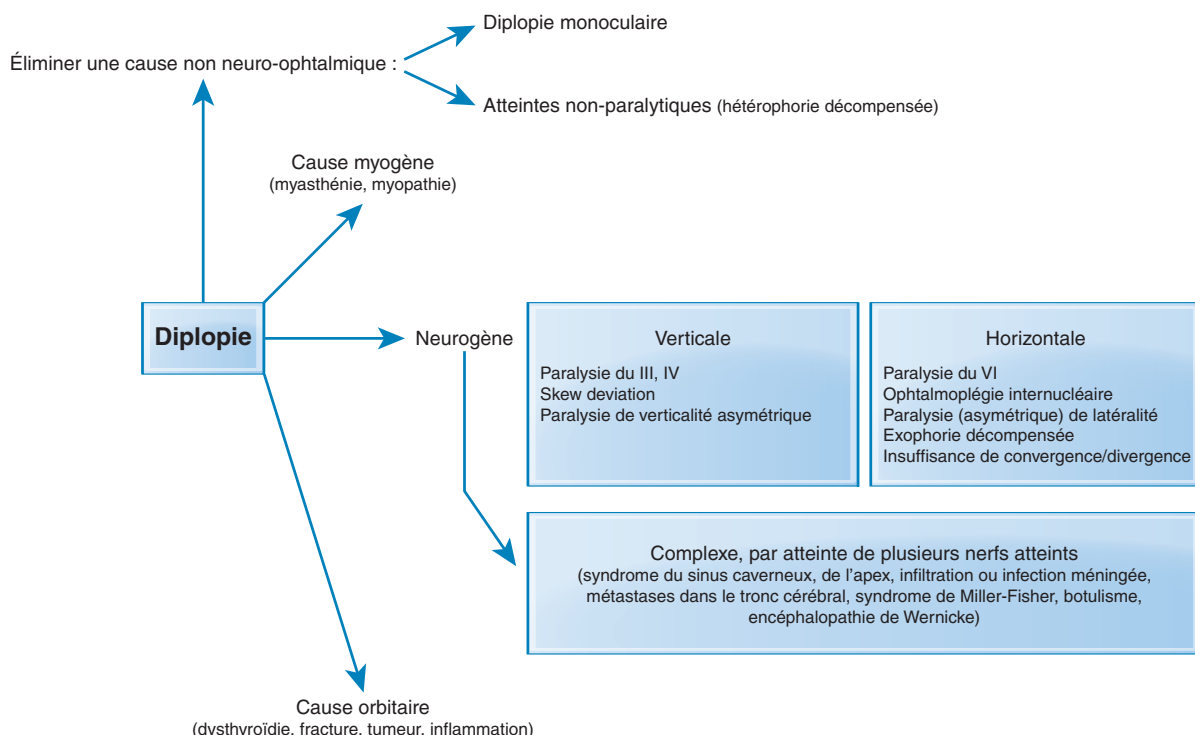
de la convergence devant une paralysie d'adduction signe une atteinte centrale.

## 4. Est-ce une atteinte myogène ou neurogène ?

Une myasthénie oculaire est suspectée si la diplopie est variable dans le temps et/ou si associée à un ptosis uni- ou bilatéral, fatigable. Une myopathie oculaire (ophtalmoplégie externe progressive, dystrophie oculopharyngée, maladie de Steinert), provoque une atteinte habituellement bilatérale, sans diplopie, affectant aussi les paupières. Une myosite oculaire est le plus souvent à l'origine d'une diplopie douloureuse. Une atteinte neurogène est souvent suspectée d'emblée par la clinique, évoquant un déficit dans un territoire oculomoteur précis (III, IV, VI ou une combinaison).

## 6. Est-ce une diplopie horizontale, verticale ou oblique ?

Le caractère horizontal, vertical ou oblique d'une diplopie d'origine neurogène, la présence d'une atteinte pupillaire, de signes associés, permettent le plus souvent d'identifier la structure lésée et d'orienter les examens complémentaires (imagerie, ponction lombaire, etc.).



# Sclérose en plaques

O. Gout

La sclérose en plaques (SEP) est une maladie inflammatoire et démyélinisante du système nerveux central dont la prévalence varie de 140/100 000 en Amérique du Nord à 2,2/100 000 en Asie. La prévalence en France est d'environ 90/100 000 avec un ratio trois femmes pour un homme. La cause de la SEP demeure inconnue mais son origine est multifactorielle : des facteurs génétiques et environnementaux contribuent au risque de SEP.

Le phénotype clinique le plus fréquent (85 % des patients) est une évolution rémittente récurrente où les atteintes neurologiques (névrite optique, myélite, etc.) se succèdent dans le temps, séparées par des périodes sans nouvelles manifestations cliniques. Après une durée d'évolution variable (médiane 19 ans) l'évolution devient progressive (phase secondairement progressive, SP) à laquelle se surajoutent ou non des poussées.

Le diagnostic de SEP repose, en 2015, sur les critères de dissémination dans le temps et dans l'espace de lésions de la substance blanche du système nerveux central.

Cette dissémination temporo-spatiale peut être démontrée par l'IRM (critères diagnostiques de McDonald *et al.*, 2010 présentés dans le tableau ci-dessous). En l'absence de dissémination spatiale

clinique, la dissémination spatiale en IRM correspond à la présence d'au moins une lésion asymptomatique dans deux localisations évocatrices, à savoir périventriculaire, juxtacorticale, infratentorielle ou de la moelle épinière. La dissémination temporelle peut être démontrée dès la première IRM si celle-ci comporte des lésions asymptomatiques rehaussées par le gadolinium et d'autres lésions asymptomatiques non rehaussées. En l'absence de dissémination temporelle initiale, la dissémination peut être démontrée soit par la survenue d'un nouvel événement clinique soit par la présence, sur une nouvelle IRM comparée à la première, d'une nouvelle lésion T2 et/ou rehaussée par le gadolinium.

Ces critères ne sont applicables que chez des patients âgés de 14 à 50 ans. Le diagnostic de SEP ne sera retenu qu'après avoir éliminé les éventuels diagnostics différentiels et au mieux par un neurologue possédant une expertise dans cette maladie.

À côté des formes rémittentes et secondairement progressives (85 % des patients), il existe une forme primaire progressive avec ou sans poussées (15 % des patients) surajoutées, cette dernière forme évolutive est caractérisée par une progression plus rapide du handicap et une faible activité IRM.

## Critères diagnostiques de McDonald *et al.*, 2010

Présentation clinique	Données supplémentaires nécessaires au diagnostic
≥ 2 poussées, ≥ 2 lésions cliniques	Aucune
≥ 2 poussées; 1 lésion clinique	<b>Dissémination spatiale démontrée par :</b> ≥ 1 lésion T2 dans deux des quatre régions typiques de la SEP (PV, JC, ST, moelle) OU attendre une nouvelle poussée
1 poussée, ≥ 2 lésions cliniques	<b>Dissémination temporelle démontrée par :</b> la présence simultanée d'une lésion asymptomatique Gd+ et d'une lésion non rehaussée OU d'une nouvelle lésion T2 ou Gd+ sur une nouvelle IRM OU deuxième poussée
1 poussée, 1 lésion clinique (forme monosymptomatique, syndrome clinique isolé)	<b>Dissémination spatiale et temporelle démontrée par :</b> IRM OU deuxième poussée
Progression insidieuse évocatrice de SEP	Progression clinique sur au moins 1 an et au moins 2 des 3 critères suivant : 1) DIS encéphalique 2) DIS médullaire ≥ 2 lésions médullaires focales 3) BO IgG ou augmentation de l'index IgG

BO: bandes oligoclonales; DIS : dissémination spatiale; Gd : gadolinium; IgG : immunoglobuline G; JC : juxtacortical; PV : périventriculaire; ST : sous-tentorielle.

# Neuromyéélite optique

N. Collongues, J. de Seze

La neuromyéélite optique (NMO) est une pathologie inflammatoire et démyélinisante du système nerveux central. Elle a été initialement décrite comme étant à l'origine de névrite optique sévère et de myélite étendue.

La découverte des anticorps anti-aquaporine 4 (anti-AQP4) et de leur spécificité a permis la description de nouvelles formes cliniques notamment de formes incomplètes de NMO comme les neuropathies optiques inflammatoires récidivantes (*relapsing inflammatory optic neuritis* ou RION) ou les myélites récidivantes. Il a été aussi décrit des tableaux impliquant d'autres structures du système nerveux central (SNC) parmi lesquelles notamment le tronc cérébral à l'origine de hoquets/vomissements incoercibles. Récemment de nouveaux critères diagnostiques ont été proposés définissant le concept du spectre de la NMO (voir tableau ci-dessous). Des patients n'ayant pas d'anti-AQP4 peuvent tout de même être diagnostiqués comme NMO à condition d'avoir une atteinte bifocale et une IRM évocatrice. Parmi eux, des anticorps anti-*myelin-oligodendrocyte glycoprotein* (anti-MOG) peuvent être retrouvés dans 15 à 20 % des cas. Ces patients semblent plus jeunes,

comportent plus d'hommes (ratio H/F : 1/1) et ont des formes moins sévères d'évolution plutôt monophasique.

En pratique, en ophtalmologie, il est souhaitable de demander le dosage des anti-AQP4 en cas de névrite optique isolée sévère ( $\leq 1/10$ ) et/ou bilatérale ou de névrite optique récidivante, mais il ne faut pas le tester devant toute neuropathie optique.

La poussée de NMO se traite avec 1 g de Solumédrol® intraveineux par jour pendant 3 à 5 jours éventuellement suivis de cinq à sept échanges plasmatiques en cas d'inefficacité. Le traitement de fond, préventif des éventuelles rechutes, repose sur les immunosuppresseurs, les traitements immunomodulateurs de type interférons  $\beta$  étant contre-indiqués. Parmi eux, le rituximab, l'azathioprine ou le mycophénolate mofétil ont une efficacité confirmée par l'expérience des centres spécialisés dans le traitement de la NMO. Compte tenu de la sévérité potentielle de la maladie, il est recommandé de proposer un traitement de fond au plus vite, éventuellement dès que le diagnostic de NMO est confirmé (cliniquement ou par les anticorps anti-AQP4).

## Critères diagnostiques 2014 des maladies appartenant au spectre de la neuromyéélite optique d'après Wingerchuk *et al.*<sup>(1)</sup>

NMOSD avec anticorps anti-AQP4	NMOSD séronégatifs ou sérologie anti-AQP4 inconnue
1. Au moins une manifestation clinique* de NMOSD	1. Au moins 2 manifestations cliniques* différentes de NMOSD
	2. Au moins une névrite optique, une myélite aiguë transverse longitudinale étendue ou un syndrome de l'area postrema
	3. Lésion(s) IRM en rapport avec les manifestations cliniques
* Manifestations cliniques de NMOSD : – névrite optique – myélite aiguë – syndrome de l'area postrema – atteinte du tronc cérébral – narcolepsie symptomatique ou syndrome diencephalique aiguë avec lésion(s) IRM – syndrome encéphalique symptomatique avec lésion(s) IRM	

<sup>(1)</sup> Ces critères sont appliqués en l'absence d'autre explication pour le syndrome clinique.

Source : Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL, *et al.* International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. *Neurology* 2015; 85 : 177-89.

NMOSD : *neuromyelitis optica spectrum disorders*.



# Quand penser à une rétinopathie devant une baisse d'acuité visuelle ?

Lucie Abouaf

S'assurer de l'absence de troubles des milieux (ou discordants). Le fond d'œil est *a priori* normal ou avec des anomalies très modérées mais peut montrer une atrophie optique.

## Trois cas de figures doivent alerter

### 1. Signes fonctionnels évocateurs :

- héméralopie ;
- photophobie ;
- photopsies ;
- métamorphopsies ;
- tâches colorées ;
- hypermétropisation ;
- bilatéralité.

### 2. Neuropathie optique « atypique » :

- absence de douleur ;
- bilatéralité ;
- absence de déficit pupillaire afférent relatif (DPAR) si unilatéral (sauf neuropathie optique héréditaire de Leber) ;
- champ visuel normal ou rétrécissement concentrique ;
- vision des couleurs normale ;
- absence d'apparition d'une atrophie optique après plusieurs semaines sur l'OCT.

### 3. Quand l'IRM cérébrale est normale, notamment sans hypersignal ou prise de contraste du nerf optique.

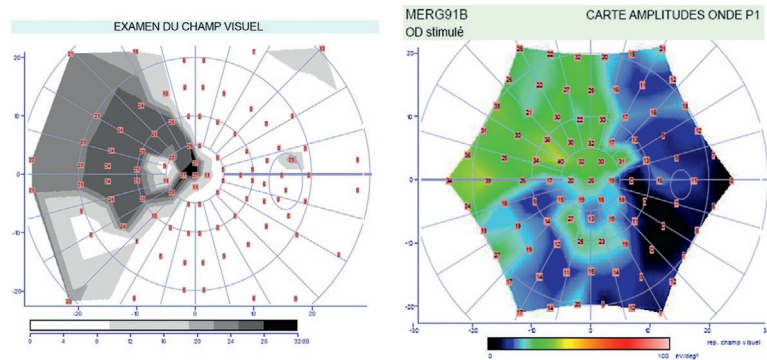
## Comment confirmer une rétinopathie ?

- Par l'imagerie multimodale (OCT, clichés en autofluorescence et en infrarouge, angiographie à la fluorescéine et au vert d'indocyanine) et les examens fonctionnels (les électrorétinogrammes : ERG *pattern*, ERG global, ERG multifocal).
- Sur l'OCT, rechercher notamment des décollements séreux du neuro-épithélium ou des anomalies de la ligne ellipsoïde.

- Sur les clichés en autofluorescence, rechercher un anneau hyper-autofluorescent périmaculaire, ou une hypo-autofluorescence fovéolaire, ou des tâches hyper- ou hypo-autofluorescentes éparses.
- Sur les ERG, rechercher des diminutions d'amplitudes de réponse spécifiques des cônes, des bâtonnets, des deux, ou alors une diminution de la réponse des couches internes notamment les cellules bipolaires : aspect électronégatif typique dans la *melanoma associated retinopathy* (MAR) ou post-OACR. Sur l'ERG multifocal, les altérations sont superposables aux altérations du champ visuel en cas de rétinopathie maculaire (voir exemple indiqué dans la figure ci-après).

## Diagnostics différentiels rétinien d'une neuropathie optique

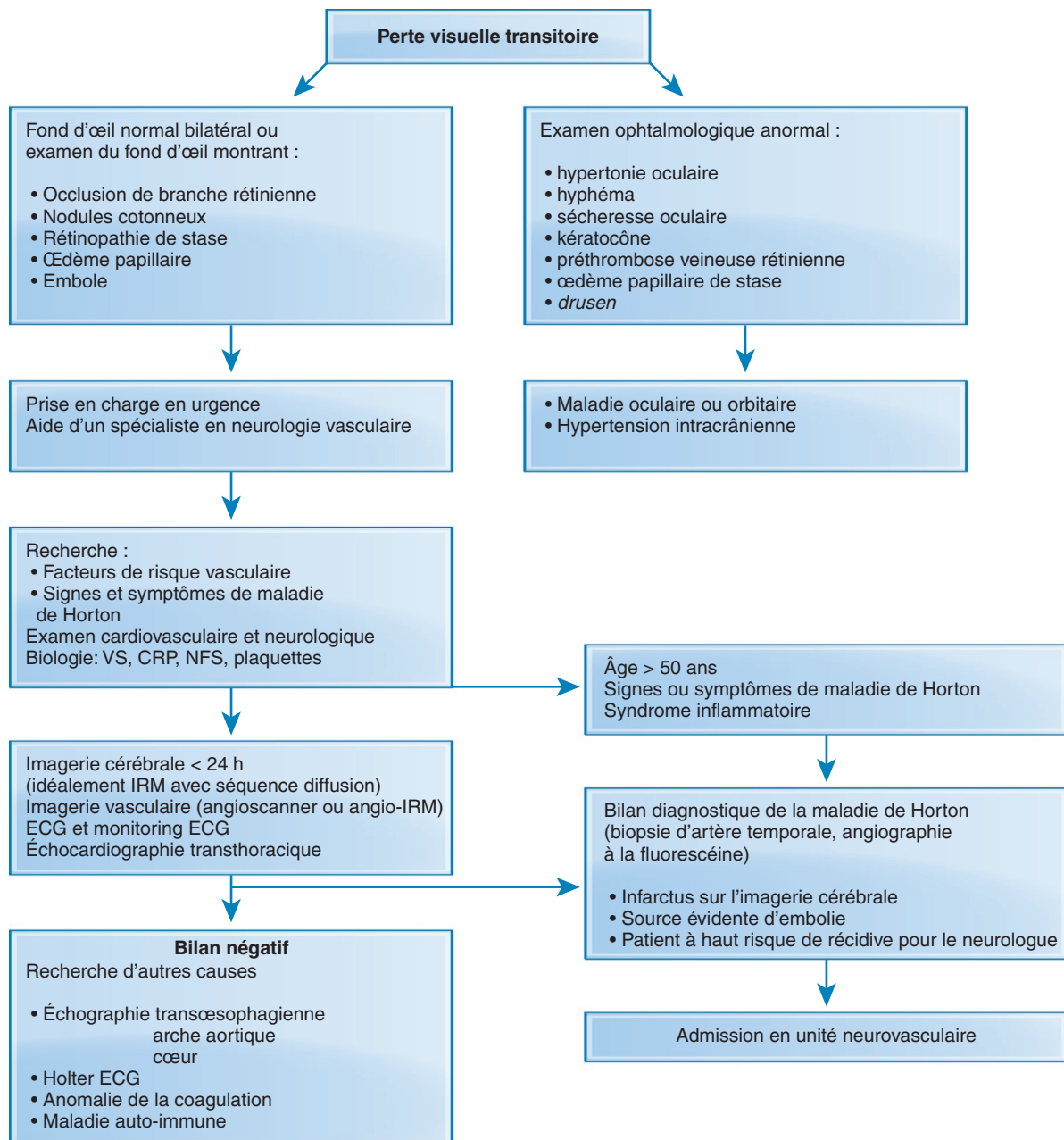
- Choriorétinopathie séreuse centrale.
- Dystrophies rétiniennes héréditaires type dystrophie des cônes ou cônes-bâtonnets ou bâtonnets-cônes (rétinopathie pigmentaire).
- Syndrome des taches blanches (*multiple evanescent white dot syndrome* ou MEWDS).
- Rétinopathies inflammatoires (*acute zonal occult outer retinopathy* ou AZOOR, *multifocal choroiditis* ou MFC, *punctate inner choroidopathy* ou PIC, *acute macular neuroretinopathy* ou AMN).
- Rétinopathies paranéoplasiques (*cancer associated retinopathy* ou CAR, *melanoma associated retinopathy* ou MAR).
- Rétinopathie par hypovitaminose A.
- Syndrome d'élargissement de la tâche aveugle idiopathique (*big blind spot syndrom*).
- Rétinopathies toxiques (ex : poppers, hydroxychloroquine).
- Occlusion de l'artère centrale de la rétine à un stade tardif.



Exemple : correspondance du champ visuel automatisé (Métrovision, dont les scotomes apparaissent en blanc), avec un électrorétinogramme multifocal (Métrovision, 91 hexagones, avec électrode ERG-jet) où la sensibilité rétinienne la plus faible est en bleu-noir, dans le cas d'un patient de 40 ans atteint de rétinopathie sévère de l'œil droit par toxicité du poppers.

# Cécité monoculaire transitoire

Valérie Biousse, Samuel Bidot





# Manifestations neuro-ophtalmologiques de la sclérose en plaques

C. Tilikete

Les atteintes neuro-ophtalmologiques sont très fréquentes dans la sclérose en plaques (SEP) puisque 80 % des patients présenteront au moins une manifestation visuelle en lien avec leur maladie dans leur vie. Ces atteintes neuro-ophtalmologiques peuvent intéresser les voies visuelles afférentes, essentiellement le nerf optique, ou les voies oculomotrices centrales, l'ophtalmoplégie internucléaire en étant la manifestation la plus caractéristique. Les atteintes intra-oculaires inflammatoires sont plus rares. Il peut s'agir de manifestations aiguës (et réversibles) dans la SEP rémittente ou de manifestations chroniques, témoignant le plus souvent de l'entrée dans la phase progressive de la maladie.

## Atteinte des voies visuelles afférentes

### ● Manifestations aiguës

- Névrite optique, la plus fréquente des poussées (19 %–26 % inaugurale, 50 %–75 % pendant la maladie)
- Hémianopsie latérale homonyme ou syndrome chiasmatique, plus rares par atteintes aiguës du chiasma, du tractus optique, des radiations optiques ou du cortex strié
- Inflammations oculaires associées à la SEP, peu fréquentes à type d'uvéite intermédiaire : pars planite, périphlébites et plus rarement d'uvéite antérieure, ou postérieure,

### ● Manifestations persistantes

- Neuropathie optique chronique
  - Séquelles de névrite optique, assez fréquente, non progressive
  - Syndrome d'Uhthoff
  - Manifestation spontanément chronique, très rare, souvent progressive

## Atteinte des voies oculomotrices

### ● Manifestations aiguës

- Ophtalmoplégie internucléaire (OIN) souvent bilatérale, la plus fréquente
- Paralysie fasciculaire du nerf abducens, fréquente (12 % des parésies d'abduction sont des SEP)
- Syndrome un et demi de Fisher, assez fréquent
- Nystagmus vertical battant vers le haut, assez fréquent
  - Surtout associé à une double OIN, dans le regard vers le haut
  - Plus rarement en position primaire du regard
- Paralysie nucléaire ou fasciculaire du nerf oculomoteur, très peu fréquente
- Paralysie fasciculaire du nerf trochléaire, exceptionnel
- Syndrome mésencéphalique dorsal (syndrome de Parinaud), exceptionnel

### ● Manifestations chroniques

- Ophtalmoplégie internucléaire souvent bilatérale, signe chronique persistant au-delà de 12 mois chez 50 % des patients
- Manifestations cérébelleuses oculomotrices chroniques, fréquentes dans les formes progressives :
  - poursuite saccadée
  - déficit de la suppression du RVO par la fixation oculaire
  - nystagmus du regard excentré
  - nystagmus battant vers le bas (très rare dans la SEP)
- Nystagmus pendulaire, peu fréquent mais très évocateur si > 4 Hz de fréquence
- Intrusions saccadiques, dont flutter, rare